

Vorkommen und Häufigkeit der Pulmonalklappeninsuffizienz

von

Karl-Albrecht Fleischer

aus Eichstätt

1960

1968 # 90

Aus der Kinderklinik der
Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor Prof. Dr. med. A. Windorfer

Vorkommen und Häufigkeit der Pulmonalklappeninsuffizienz

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich - Alexander - Universität
zu
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Karl - Albrecht Fleischer
aus Eichstätt

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. E. Wetterer
Referent: Priv.Do. Dr. H. Gutheil
Korreferent: Professor Dr. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 18. März 1968

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Einleitung	1
Übersicht über die neue Literatur	2
I. Isolierte Pulmonalklappeninsuffizienz	3
A. Kinder und Jugendliche	3
B. Erwachsene	4
Beschreibung eines neuen Falls von isolierter Pulmonalklappeninsuffizienz im Kindesalter	12
II. Fetale Pulmonalklappeninsuffizienz	14
III. Relative Pulmonalklappeninsuffizienz	16
1. Bei Mitralfehler	16
2. Bei offenem Ductus Botalli	17
3. Bei Vorhofseptumdefekt	19
4. Bei Pulmonalem Hochdruck	19
5. Bei Aneurysma der Pulmonalarterie	21
IV. Kombinierte Pulmonalklappeninsuffizienz	21
1. Mit Ventrikelseptumdefekt	22
2. Mit Pulmonalstenose	24
3. Mit Eisenmenger - Komplex	25
4. Mit Fallotscher Trilogie	26
5. Mit Fallotscher Tetralogie	28
6. Mit idiopathischer Dilatation der Pulmonalarterie	31
7. Mit Geschwulst an der Pulmonalklappe	32
8. Mit Marfan - Syndrom	33
V. Postoperative Pulmonalklappeninsuffizienz	33
1. Nach Klappensprengung bei isolierter Pulmonalstenose	34
2. Nach Klappensprengung bei Fallotschem Symptomenkomplex	35
Prognose der Pulmonalklappeninsuffizienz	37
Zusammenfassung	38
Literaturverzeichnis	40
Lebenslauf	43



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546214_0093

Die Insuffizienz der Pulmonalklappen ist, besonders in der isolierten Form, ein ausgesprochen seltenes Vitium. Im Schrifttum finden sich nur wenige Einzelbeobachtungen verzeichnet. In früheren Jahren wurde die Diagnose meist erst bei der Sektion gestellt, da es an exakten diagnostischen Hilfsmitteln fehlte, die eine genaue Erfassung dieser Anomalie möglich machten.

Mit der Einführung der Herzkatheterung und anderer moderner Untersuchungsmethoden wurde man in die Lage versetzt, die hämodynamischen Verhältnisse bei der Pulmonalkleppeninsuffizienz exakt gegen ähnlich geartete Fehler abzugrenzen. Doch erst im Jahre 1951 begann die Reihe von Veröffentlichungen von genauen Angaben über Insuffizienzen der Pulmonalklappen (GIRAUD und Mitarb.(28), JOLY und Mitarb.(39), HYMAN und Mitarb.(36)).

Berichte mit ausreichenden Angaben, die seitdem in der Literatur erschienen sind, sollen in dieser Arbeit gesammelt werden. Zusätzlich sollen aus der Universitäts-Kinder¹Klinik Erlangen die Berichte über einen Fall von isolierter Insuffizienz der Pulmonalklappen und einige Fälle von kombinierter und postoperativer Pulmonalinsuffizienz beschrieben werden.

Tabelle 1 enthält eine Zusammenfassung der Angaben über Vorkommen und Häufigkeit der Pulmonalkleppeninsuffizienz, wie sie im folgenden geschildert werden sollen.

Tabelle 1

Zahl der beobachteten Fälle				
	Literatur	Kinderklinik	Gesamt	
	Erlangen			
	Kinder u. Jugendl.	Erw.		
I. Isolierte Pulmonalinsuffizienz	24	15	1	40
1. Kongenital	23	6	1	30
2. Erworben	1	9	-	10
II. Fetale Pulmonalinsuffizienz	7	-	-	7
III. Relative Pulmonalinsuffizienz	8	13	-	21
1. Bei Mitralfehler	1	6	-	7
2. " offenem Ductus Botalli	3	1	-	4
3. " Vorhofseptumdefekt	4	1	-	5
4. " pulmonalem Hochdruck	-	3	-	3
5. " Aneurysma der Pulmonalart.	-	2	-	2
IV. Kombinierte Pulmonalinsuffizienz	36	6	2	44
1. mit Ventrikelseptumdefekt	6	2	1	9
2. " Pulmonalstenose	4	-	-	4
3. " Eisenmenger-Komplex	-	1	-	1
4. " Fallotscher Triilogie	7	-	-	7
5. " Fallotscher Tetralogie	12	-	1	13
6. " idiopathischer Dilatation der Pulmonalarterie	5	2	-	7
7. " Geschwulst an der Pulm.Klappe	2	-	-	2
8. " Marfan-Syndrom	-	1	-	1
V. Postoperative Pulmonalinsuffizienz nach Klapkensprengung von	23	-	9	32
1. Isolierter Pulmonalstenose	18	-	3	21
2. Pulmonalstenose bei Fallotschem Symptomenkomplex	5	-	6	11

Isolierte Pulmonalklappeninsuffizienz

Aus der Literatur und den Krankengeschichten der Universitäts-Kinderklinik Erlangen wurden 40 Fälle von isolierter Pulmonalinsuffizienz gesammelt und die Befunde miteinander verglichen. Es wurden nur solche Fälle berücksichtigt, bei denen der Nachweis einer Pulmonalklappeninsuffizienz durch venöse Herzkatheterung erbracht ist. Es handelt sich um Patienten aller Altersstufen, deren Jüngster 4 Tage und deren Ältester 74 Jahre alt sind.

Bei der Untersuchung der Fälle ergab sich, daß die isolierte Pulmonalinsuffizienz, von wenigen Ausnahmen abgesehen, bei Kindern und Jugendlichen andere hämodynamische Verhältnisse schafft als bei Erwachsenen, wodurch sich die gesammelten Fälle in 2 Gruppen einteilen lassen:

- A. Kinder und Jugendliche mit enddiastolischer Angleichung des Drucks in der Pulmonalarterie an den Druck im rechten Ventrikel.
- B. Erwachsene mit frühdiaastolischer Angleichung des Drucks in der Pulmonalarterie an den Druck im rechten Ventrikel.

Gruppe A

In dieser Gruppe sind 25 Kinder und Jugendliche zusammengefaßt und zwar 9 Kinder bis zum Alter von 15 Jahren und 16 Jugendliche bis zu 24 Jahren. Bei allen 9 Kindern und bei 15 Jugendlichen ist die Pulmonalinsuffizienz als kongenital zu betrachten; nur bei einem 20-jährigen Mädchen, über welches HYMAN (38) berichtet, ist der Herzfehler durch eine rheumatische Endokarditis erworben. Es zeigt sich eine deutliche Knabenwendigkeit, denn 17 männlichen Patienten stehen nur 4 weibliche gegenüber.

Alle Patienten sind asymptomatisch, nur der hier beschriebene Junge aus der Kinderklinik Erlangen weist leichte Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit auf.

Bei der physikalischen Untersuchung findet sich bei 3 Kindern und 6 Jugendlichen ein systolisches Schwirren über der Pulmonalis. In sämtlichen Fällen ist dort ein diastolisches Geräusch zu hören und bei fast allen auch ein systolisches Geräusch, welches als Ausdruck einer relativen Pulmonalstenose gewertet werden kann.

Das Phonokardiogramm beschreibt im allgemeinen ein hoch- bis mittelfrequentes fröhdiastolisches Dekreszendogeräusch. Nur der später näher beschriebene Fall zeigt ein spindelförmiges Diastolikum. Die Lautstärke bewegt sich zwischen Grad II und III, nur einmal ist Grad IV erwähnt. Über eine Spaltung des 2. Tons wird bei 12 Patienten berichtet.

Des Elektrokardiogramm wird bei 8 Patienten dieser Gruppe als normal bezeichnet. In 5 Fällen wird ein partieller Rechtsschenkelblock und 3 mal ein vollständiger Rechtsschenkelblock diagnostiziert. 5 Patienten zeigen eine Hypertrophie des rechten Ventrikels, einmal zusätzlich mit einem partiellen Rechtsschenkelblock.

Die Röntgenaufnahmen ergeben nur bei 6 Patienten eine Vergrößerung des rechten Ventrikels und bei den meisten eine dilatierte Pulmonalarterie. Kymographisch werden in 13 Fällen verstärkte Pulsetionen der Pulmonalarterie gemessen.

Die Katheterkurve zeigt im Bereich der Pulmonalarterie bei fast allen Kindern und Jugendlichen, die hier beschrieben sind, ziemlich langsam abfallende Werte vom systolischen zum diastolischen Druck. 8 Kurven ergeben nur eine enddiastolische Annäherung des Drucks in der Pulmonalarterie an den des rechten Ventrikels, bei 13 Kurven gleicht sich der enddiastolische Druck in der Pulmonalarterie völlig dem im rechten Ventrikel an. Bei einem Jugendlichen erscheint das Katheterergebnis normal.

Die Farbstoffinjektionsmethode wird nur ziemlich selten angewandt. Hiermit ist nur bei 5 Jugendlichen ein Rückfluß durch die Pulmonalklappe in den rechten Ventrikel registriert. Ähnlich steht es mit der Angiokardiographie: Bei 2 Kindern und 8 Jugendlichen ist vermerkt, daß mit dieser Methode eine Regurgitation durch die Pulmonalklappe gemessen wurde.

Gruppe B

In dieser Gruppe wird über 15 Erwachsene im Alter von 30 bis 74 Jahren berichtet. Bei 6 von ihnen wird die isolierte Pulmonalinsuffizienz als kongenital bezeichnet, bei 9 anderen Patienten als erworben durch bakterielle oder rheumatische Endokarditis. Die Geschlechtsverteilung ist unauffällig: 7 Männer und 8 Frauen. Nur 2 Patienten sind asymptomatisch, in 7 Fällen sind deutliche und in 3 weiteren Fällen leichte Symptome vermerkt.

Nur in wenigen Fällen ist über der Pulmonalgegend ein systolisches oder diastolisches Schwirren vorhanden. Über ein diastolisches Geräusch im Pulmonalbereich wird grundsätzlich berichtet. Dieses ist fast überall von einem Systolikum begleitet. Letzteres dürfte auf eine relative Pulmonalstenose hindeuten. Im Phonokardiogramm ist das Diastolikum als niederfrequentes, rauhes, früh- bis mitteldiastolisches Geräusch charakterisiert. Die Stärke schwankt zwischen Grad II und IV; meist ist Grad III angegeben.

Das Elektrokardiogramm wird nur in 2 Fällen als normal bezeichnet. Meistens stellen sich Zeichen von partiellem oder vollständigem Rechtsschenkelblock oder von Hypertrophie des rechten Ventrikels dar.

Die Röntgenbilder ergeben bei 2 Patienten eine Vergrößerung des rechten Ventrikels und in der überwiegenden Zahl eine Vergrößerung der Pulmonalarterie. Meist werden als besonderes Kennzeichen verstärkte Pulsationen der Pulmonalarterie genannt.

Die Herzatheterkurven zeigen bei allen Erwachsenen in der Pulmonalarterie einen frühen steilen Druckabfall von der systolischen Höhe zum diastolischen Niveau, das sich in den meisten Fällen dem diastolischen Druck im rechten Ventrikel angleicht. Nur bei 3 Patienten findet sich eine frühdiastolische Annäherung des Drucks in der Pulmonalarterie an den des rechten Ventrikels.

In 3 Fällen wird das Vorhandensein einer Pulmonalinsuffizienz durch den Sektionsbefund bestätigt. Bei einem Patienten erweist sich die Pulmonalklappe durch eine vorangegangene Endokarditis verstümmelt, bei 2 anderen als zweizipflig angelegt. Zweizipflige Pulmonalklappen als isolierte Anomalie sind sehr selten, obwohl eine Pulmonalklappe mit 2 Zipfeln in Kombination mit anderen Anomalien relativ häufig vorkommt. In Routine-Sektionen beträgt ihre Häufigkeit 0,052 %. Aber nur bei jedem Dritten mit bikuspidalen Klappen ist ein diastolisches Geräusch zu hören, welches eine Klappeninsuffizienz vermuten läßt (72).

Vergleicht man nun die Gruppe der Kinder und Jugendlichen mit der Gruppe der Erwachsenen, so zeigt sich, daß die isolierte Pulmonalinsuffizienz in jugendlichem Alter leichter verläuft und auch besser vertragen wird als bei Erwachsenen. Für die Untersuchung wurde davon ausgegangen, daß sich bei Kindern und Jugendlichen der Pulmonalarterien-druck erst in der späten Diastole dem Druck im rechten Ventrikel anpaßt, beim Erwachsenen jedoch bereits in der frühen Diastole. Ein

Tabelle 2

Gruppe A: Kinder und Jugendliche

Verfasser	Alter	Geschl.	Sympt.	Schwirren		Geräusch		Phonokardiogr. im 2.ICR Diastolisches Geräusch
				S	D	S	D	
36 Hymen	20	F	-	-	-	+	+	hochfrequent, Dekresz.
4 Avery	24	M	-	-	-	-	+	III
44 Kjellberg	9	F	-	-	-	+	+	lang
44 Kjellberg	7	M	-	-	-	+	+	lang
42 Kezdi	24	M	-	-	-	+	+	blasend, III
75 Segel	7	M	-	-	-	-	+	früh, III
50 Levine	18	M	-	-	-	+	+	früh, Dekreszendo
48 Lendrum	16	M	-	+	-	+	+	früh, Dekreszendo
15 Collins	16	M	-	-	-	-	+	
16 Cortes	17	M	-	+	+	+	+	früh, hochfrequent, Dekreszendo
76 Slomen	23	F	-	+	+	+	+	mittelfrequent, IV
69 Senyal	12	M	-	+	-	+	+	früh, Dekreszendo
69 Senyal	10	M	-	+	-	+	+	früh, Dekreszendo
62 Nemickas	15	M	-	-	-	+	+	früh, mittelfrequent, Dekreszendo, II
62 Nemickas	17	M	-	-	-	+	+	früh, hochfrequent, Dekreszendo, II
54 Marsnell	23	F	-	-	-	+	+	niederfrequent
26 Froment	11	M	(+)	+	-	+	+	III
26 Froment	19	M	-	+	-	+	+	II
38 Jakoby	19	M	-	+	+	+	+	Dekreszendo, III
38 Jakoby	21	M(N.P.)	-	-	-	+	+	II
38 Jakoby	21	M(P.H.)	-	+	-	+	+	Dekreszendo, II
Gutheil	15	M	(+)	-	-	+	+	früh, hochfrequent, spindelförmig
20 Ehrenhaft	14	M	+	+	+	+	+	III
62 Nemickas	18	F	-	-	+	+	+	Mitte, reuh, Dekreszendo, V
60 Morton	20	F	(+)	+	-	-	+	Mitte, spindelförmig

Erklärung der Zeichen: Siehe Tabelle 3

E K G	Röntgen			Herzkatheter				Angio- kardio- graphie
	Vergr. d.re.V.	Vergr. d.PA	Verst. Puls.d.PA	Pulm.Art. S D	recht.Ventr. S D			
o.B.	-	+	+	o.B.				-
o.B.	-	-	-	24	1	24	1	-
o.B.	-	-	-		0		0	-
o.B.	-	-	-		0		0	-
o.B.	-	+	+	24	2	24	1	-
PRSB	-	+	+	15	5	25	0	-
PRSB	+	-	-	18	10	27	4	-
PRSB	-	+	+	20	9	32	8	-
	-	+	-	22	8	48	8	-
RSB	(+)	+	+	28	6	32	6	Reg.
RVH	-	+	+	24	0	30	0-4	Reg.
RVH	-	+	+	30	5	55	5	Reg.
RVH	-	+	+	15	4	25	5	-
o.B.	-	+	+	18	5	18	5	-
PRSB	-	+	+	30	6	30	6	-
o.B.	+	+	+	22	11-8	27	5-8	Reg.
RVH	+	+	-	24	8	54	0-10	Reg.
o.B.	-	-	+	16	9	30	0-6	Reg.
RSB	-	+	+	28	6	32	6	Reg.
o.B.	-	+	-	17	3	21	2	Reg.
RSB	-	+	-	11	0	21	0	Reg.
PRSB, RVH	+	+	-	45	5	45	0	-
RSB, RVH	+	+	-	27	10	50	7	Dil.
PRSB	-	+	+	24	7	24	7	Dil.
RSB	-	+	+	21	2	22	3	-

Das Elektrokardiogramm wird bei etwa 40 % der Kinder und Jugendlichen als normal bezeichnet. Nur wenige zeigen Zeichen eines partiellen bis vollständigen Rechtsschenkelblocks oder einer Hypertrophie des rechten Ventrikels. Bei Erwachsenen stellen sich im Ekg als Zeichen von Volumenüberlastung des rechten Ventrikels häufiger ein partieller oder vollständiger Rechtsschenkelblock oder eine rechtsventrikuläre Hypertrophie dar.

Die venöse Herzkatheterung deckt eine systolische Druckerhöhung im rechten Ventrikel nur bei wenigen Patienten der Gruppe A, jedoch bei der Hälfte der Gruppe B auf.

Diese Beobachtungen, welche darlegen, daß durch die wesentlichen Untersuchungsmethoden in der Jugend bei isolierter Pulmonalinsuffizienz meist leichtere Veränderungen als im Erwachsenenalter erkannt werden, stehen in Übereinstimmung mit der Aussage von ONESTI und HARNED (64), wonach der Grad der Veränderungen in der Leistung des Herzens dem Ausmaß der Pulmonalinsuffizienz entspricht.

An dieser Stelle sei gesondert auf einige Patienten eingegangen, die auf Grund ihres klinischen Bildes nicht in die Gruppe passen, in die sie altersmäßig gehören. Derartige Differenzen können jedoch keine Einschränkung der Untersuchungsergebnisse bedeuten, sondern nur verdeutlichen, daß es keine festen Altersgrenzen für leichtere und schwerere Pulmonalinsuffizienzen geben kann.

KELLY (41) weist auf einen 46-jährigen Patienten mit kongenitaler Pulmonalinsuffizienz hin. Dieser ist asymptomatisch mit Zeichen einer leichten Pulmonalinsuffizienz. Bei der venösen Herzkatheterung imponiert jedoch eine enddiastolische Angleichung des Pulmonalarteriendrucks an den Druck im rechten Ventrikel.

FISH und Miterb. (24) erwähnen einen 51-jährigen Mann mit isolierter Pulmonalinsuffizienz nach bakterieller Endokarditis. Auch er ist asymptomatisch und bietet das klinische Bild einer leichteren Pulmonalinsuffizienz, welche durch eine enddiastolische Druckangleichung von Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel bewiesen wird.

EHRENHAFT (20) beschreibt den Fall eines 14-jährigen Jungen mit kongenitaler Pulmonalinsuffizienz. Bei der Herzkatheterung stellt sich eine frühdistolische Annäherung des Drucks in der Pulmonalarterie an den im rechten Ventrikel dar. Nach jahrelangen Beschwerden wird er operiert, wobei sich die Pulmonalklappen als völlig mißgebildet herausstellen.

NEMICKAS und Mitarb. (62) veröffentlichen den Fall einer 18-jährigen Farbigen, die asymptomatisch ist und auch ein ihrer Altersgruppe entsprechendes klinisches Bild zeigt. Bei der venösen Herzkatheterung fällt allerdings eine frühdiastolische Angleichung des Drucks in der Lungenschlagader an den Druck im rechten Ventrikel auf.

MORTON und STERN (60) berichten über eine 20-jährige Frau mit isolierter kongenitaler Pulmonalinsuffizienz. Sie bietet typische klinische Befunde und eine frühdiastolische Druckangleichung des Pulmonalarteriendrucks an den des rechten Ventrikels. Sie ist asymptomatisch bis zu 12 Jahren, als leichte Zeichen von Dyspnoe, Schwindelgefühl und Müdigkeit auftreten, die auch bei der Untersuchung mit 20 Jahren vorhanden sind. Dazu erklären LENDRUM und SHAFFER (48): Erfahrungen bei unserem Fall und Ergebnisse aus der Literatur erlauben den Schluß, daß in der Jugend eine isolierte, aber hämodynamisch bedeutende Pulmonalinsuffizienz in der Regel gut vertragen wird. Der Fall von MORTON ergibt, daß sich bei Patienten mit langdauernder schwerer Pulmonalinsuffizienz auch ohne Komplikationen Symptome entwickeln können. Es scheint, daß die Herzreserve verringert ist und die zusätzliche Belastung für den rechten Ventrikel durch andere Erkrankungen eher zu Rechtsinsuffizienz führt.

In einigen weiteren Fällen wird über das Auftreten von isolierter Pulmonalinsuffizienz berichtet, jedoch zu ungenau, um die Angaben näher zu verwerten.

THURN (82) erwähnt einen 25-jährigen Jugendlichen mit dilatiertem und pulsierendem Pulmonalbogen, der bei der Herzkatheterung in der Pulmonalarterie einen Druck von 20/2 mmHg und im rechten Ventrikel einen Druck von 30/3 mmHg aufweist.

Zwei nicht katheterisierte Patienten werden in der jüngsten Literatur erwähnt:

Einen Fall von isolierter erworbener Pulmonalinsuffizienz veröffentlicht HYMAN (36). Nach einer bakteriellen Endokarditis tritt bei einer 37-jährigen Frau ein hochfrequentes, blasendes diastolisches Geräusch (II) auf, wobei das Röntgenbild einen vergrößerten rechten Ventrikel und eine dilatierte Pulmonalarterie mit verstärkten Pulsationen erkennen läßt.

NEMICKAS und Mitarb. (62) stellen ebenfalls bei einer 37-jährigen Frau eine isolierte kongenitale Pulmonalinsuffizienz fest. Im Phonokardio-

gramm wird ein rauhes, spindelförmiges diastolisches Geräusch (III), begleitet von einem Systolikum, aufgezeichnet. Des Röntgenbild zeigt eine Vergrößerung von rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie. Mit Hilfe der Angiokardiographie wird Rückfluß durch die Pulmonalklappe nachgewiesen.

bericht über einen neuen Fall von isolierter kongenitaler Pulmonalinsuffizienz.

Im Rahmen dieser Arbeit soll ein weiterer Fall von isolierter kongenitaler Pulmonalinsuffizienz vorgestellt werden. Er wurde in der Universitäts-Kinderklinik Erlangen beobachtet. Die Einzelergebnisse sind bereits in Tabelle 2 mitverwertet.

Es handelt sich um einen fast 14-jährigen Jungen. Im Alter von 2 Jahren wird erstmals ein Herzfehler festgestellt, welcher die körperliche Leistungsfähigkeit einschränkt. Als Säugling und Kleinkind erkrankt der Patient häufig an Bronchitis; mit 3 Jahren erfolgt Einweisung in die Universitäts-Kinderklinik Erlangen wegen Pneumonie.

Mit knapp 12 Jahren kommt das Kind erstmals zur kardiologischen Untersuchung in die Kinderklinik Erlangen. Es zeigt eine deutliche Störung der körperlichen Entwicklung mit einer Unterlänge von 8 cm und einem Untergewicht von 6 kg. In Ruhe besteht keine Cyanose, doch weisen Finger und Zehen Uhrglasnagelbildung auf. Die linke Thoraxseite wölbt sich im Sinne eines Herzbuckels leicht vor. Links parasternal ist ein Schwirren zu tasten. Auskultatorisch hört man links parasternal ein leises systolisches Geräusch von Grad II und im Anschluß an den verstärkten 2. Ton ein ziemlich lautes diastolisches Geräusch von Grad III bis IV.

Röntgenologisch zeigt sich das Herz nach beiden Seiten verbreitert. Der Pulmonalkonus erscheint ausgefüllt. Die Lungenzeichnung ist normal.

Im Ekg findet sich ein angedeuteter Linkstyp mit Zeichen eines rudimentären Rechtsschenkelblocks in den Brustwandableitungen. Daneben sind Zeichen einer Rechtshypertrophie nachweisbar.

Im Schellbild kommt eine systolische Schwingungsgruppe zur Darstellung. Im Anschluß an den Pulmonalteil des 2. Tons ergibt sich ein hochfrequenten diastolisches Geräusch von angedeuteter Spindelform.



Abb. 1, Röntgenbild: Herz nach rechts verlagert, vorgewölbter Pulmonalbogen. Hilus- und Lungenzeichnung mäßig verstärkt.

Mit 13 Jahren wird in der Kinderklinik Erlangen eine venöse Herzkatheterisierung durchgeführt. Bei der Austastung des Herzens fällt zunächst ein relativ großer rechter Vorhof mit einem gering erhöhten Druck von 9/3 mmHg auf. Der Druck im rechten Ventrikel ist auf 45/0 mmHg mäßig erhöht. Die Druckmessung in der Pulmonalarterie ergibt einen Wert von 45/5 mmHg. Bei systolischem Druckangleich zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie fällt in dieser die große Druckamplitude auf. Die Pulmonalarterienkurve weist einen spitzbogigen Verlauf mit steil abfallendem Zwischenstück auf (Abb. 4). Der Befund entspricht somit einer deutlichen Pulmonalinsuffizienz. Auf Grund der Anamnese kann der Herzfehler mit großer Wahrscheinlichkeit als kongenital betrachtet werden.

Bei den letzten kardiologischen Kontrolluntersuchungen zeigen sich

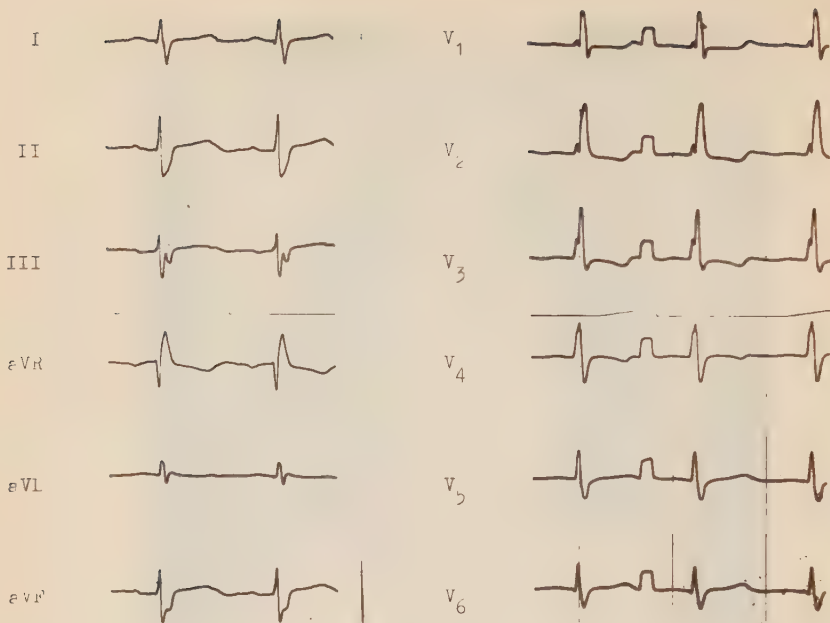


Abb. 2

Standard Ableitungen: QRS in II und III gespalten und verbreitert.

Goldberger Ableitungen: Semihorizontallage. R'-Zacke in aVR, der in aVF eine verbreiterte und gespaltene S-Zacke entspricht.

Brustwendeableitungen: Rechtshypertrophie mit rudimentärem Rechtsschenkelblock.

die Befunde nicht wesentlich verändert. Die Größe des Jungen entspricht der eines 12-jährigen und das Gewicht dem eines 9-jährigen Kindes. Über dem Herzen hört man weiterhin ein systolisches Geräusch von Grad III und im Anschluß an den verstärkten und gespaltenen 2. Ton ein deutliches diastolisches Geräusch mit Fortleitung über die vordere Brustwand und nach dem Rücken.

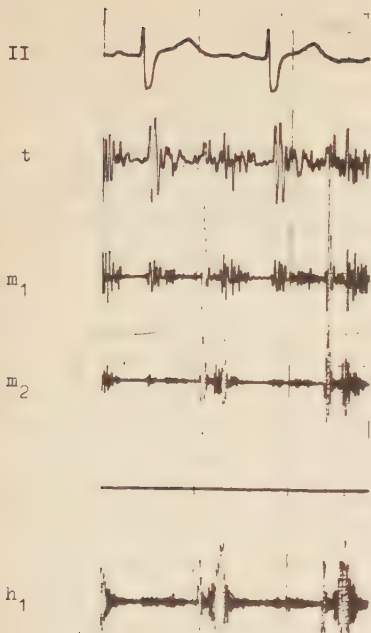


Abb. 3, Phonokardiogramm:

Angeführt sind:

Standerdsableitung II, Herzschall t, m₁, m₂ und h₁, synchron abgeleitet.

Systolische Schwingungsgruppe in allen Frequenzgängen. 2. Ton gespalten. Im Anschluß an den Pulmonalteil hochfrequentes, spindelförmiges, protobis mesodiastolisches Geräusch von großer Amplitude.

Röntgenologisch erscheint das Herz zuletzt stärker als zuvor nach rechts verlagert. Ebenso kommt die Prominenz des Pulmonalarteriensegments diesmal stärker zum Ausdruck. Hilus- und Lungenzeichnung sind mäßig verstärkt (Abb. 1).

Im Ekg zeigt sich ein Linkstyp. In den Brustwandsableitungen sind Zeichen einer Rechtshypertrophie mit Rechtsverspätung als Ausdruck einer Volumenüberlastung des rechten Ventrikels nachweisbar (Abb. 2).

Im letzten Schallbild stellt sich eine systolische Schwingungsgruppe von kleiner Amplitude in allen Frequenzgängen dar. Der 2. Ton ist von relativ großer Ausschlagshöhe und gespalten. Im Anschluß an den Pulmonalteil zeigt sich ein hochfrequentes, spindelförmiges, protobis mesodiastolisches Geräusch von großer Amplitude (Abb. 3).

Da bisher keine Insuffizienzerscheinungen von seiten des Herzfehlers bestehen, sind therapeutische Maßnahmen nicht erforderlich.

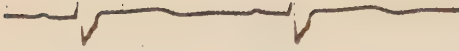
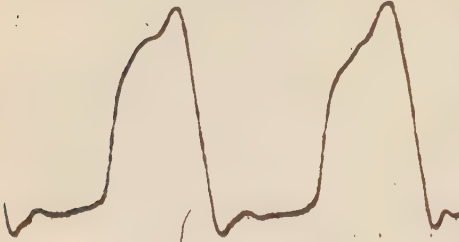


Abb. 4: Herzkatheter

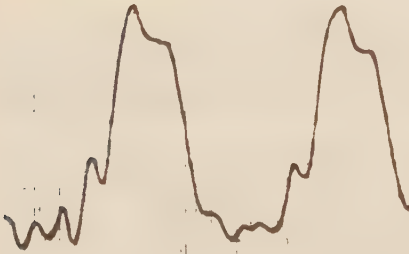
Rechter Ventrikel:

Mäßige Druckerhöhung
infolge der Volumen-
belastung mit Druck-
werten von 45/0 mmHg



Pulmonalarterie:

Druckwerte von 45/5 mmHg.
Auffallend hohe Druck-
amplitude. Spitzbogiger
Verlauf der Kurve mit
steil abfallendem Zwi-
schenstück.



Fetale Pulmonalklappeninsuffizienz

Beim Neugeborenen zeigt die isolierte Pulmonalinsuffizienz besondere Verhältnisse, sodaß eine Einstufung wie bei den übrigen Patienten nicht möglich ist. Die Ursache dafür liegt in den anderen hämodynamischen Gegebenheiten beim Feten. Bei ihm hat der Druck in der Pulmonalarterie

dieselbe Höhe wie im großen Kreislauf, was bei insuffizienter Klappe einen erhöhten Rückfluß zur Folge hat. Von zusätzlicher Bedeutung ist der offene Ductus arteriosus Botalli, durch den während der Diastole Blut aus der Aorta über die Pulmonalarterie in den rechten Ventrikel zurückfließen kann. Damit ist die fetale Pulmonalinsuffizienz weitgehend einer Aorteninsuffizienz vergleichbar. Die Überbelastung des rechten Herzens kann so stark sein, daß das Kind bereits bei der Geburt Zeichen von Herzinsuffizienz aufweist (72).

In der Literatur sind 7 Fälle von fetaler Pulmonalinsuffizienz erwähnt.

SMITH und Miterb. (77) berichten über ein Frühgeborenes mit Hydrops congenitus, Meningoencephalocele und unregelmäßigem Herzschlag. Der Tod tritt nach einer halben Stunde ein. Die Sektion ergibt mißgebildete, schlußunfähige Pulmonalklappen.

Einen ähnlichen Fall eines cyanotischen neugeborenen Jungen erwähnen ITO und Miterb. (37). Das Kind zeigt auskultatorisch ein systolisches Geräusch mit Schwirren und ein rauhes diastolisches Dekreszendogeräusch über der Pulmonalgegend. Im Röntgenbild erscheint der rechte Ventrikel vergrößert. Das Ekg stellt sehr eindrucksvoll einen partiellen Rechtsschenkelblock zusammen mit einer Hypertrophie von rechtem Vorhof und Ventrikel zur Schau. Um der drohenden Herzinsuffizienz vorzubeugen, wird operiert, wobei eine Dilatation der Pulmonalarterie und rudimentäre Pulmonalklappen festgestellt werden. Das Kind stirbt während der Operation.

Die 5 übrigen Beschreibungen gehen auf D'CRUZ und Miterb. (17) zurück. Sie weisen alle bereits kurz nach der Geburt deutliche Cyanose auf. Über der Pulmonalarterie ist ein systolisches und diastolisches Geräusch zu hören, welches bei dreien der Kinder von Schwirren begleitet wird. Das Phonokardiogramm charakterisiert das Diastolikum als früh, niederfrequent und von der Stärke III. Das Ekg zeigt in jedem Fall eine Hypertrophie des rechten Ventrikels, die Angiokardiographie eine Dilatation der Pulmonalarterie. Eines der Neugeborenen bietet bei der Katheterung des rechten Herzens eine fründiastolische Annäherung des Drucks in der Pulmonalarterie (22/8 mmHg) an den Druck im rechten Ventrikel (84/3 mmHg). Bei zwei anderen Kindern kann der Katheter nicht in die Pulmonalarterie vorgeschoben werden. Die Sektion erbringt den Beweis einer Pulmonalinsuffizienz, da bei keinem der Kinder Pulmonalklappen nachgewiesen werden können.

Relative Pulmonalklappeninsuffizienz

Eine relative Pulmonalinsuffizienz tritt auffallend selten auf im Vergleich zu der großen Zahl von kongenitalen und erworbenen Herzfehlern mit pulmonaler Hypertonie, die alle zu einer Pulmonalinsuffizienz führen können. Dies steht in Übereinstimmung mit Untersuchungen von MEYER und SCHOLLENMEYER (57) und MEYER und RICHTER (58), die am Sektionspräparat experimentell die Dehnbarkeit der Pulmonalarterie untersuchten. Sie stellten fest, daß die sogenannte Pulmonalisgabel bei Kindern und Jugendlichen außerordentlich dehnbar ist und mehr als ein Drittel des normalen Schlagvolumens der rechten Kammer speichern kann. Sie erfährt bei pulmonalem Hochdruck eine echte Gewichts- und Massenzunahme unter auffälliger Vermehrung des elastischen Gewebes. Mit zunehmendem Alter wird die Abnahme der Elastizität teilweise durch eine Ekstasie kompensiert. Die pulmonale Strombahn ist somit außerordentlich anpassungsfähig und in der Lage, Drucksteigerungen im kleinen Kreislauf längere Zeit zu kompensieren. Das dürfte einer der Gründe sein, warum relative Pulmonalinsuffizienzen so selten auftreten. Weiterhin zeigte KIRCH (43), daß gleichzeitig mit der Erweiterung des Pulmonalisstammes auch die Pulmonalklappen gedehnt werden und unter Verstärkung ihres Fasergerüsts an Größe zunehmen. Sie passen sich dadurch an das sich erweiternde Ostium pulmonale an, sodaß bei langsam ansteigendem Pulmonalarteriendruck eine relative Pulmonalinsuffizienz lange Zeit verhindert wird. Tritt in seltenen Fällen doch eine Pulmonalinsuffizienz auf, so wird der Befund durch hamodynamische Faktoren und durch das zugrunde liegende Vitium meist erheblich abgewandelt (5).

Mitralfehler

Eine relative Pulmonalinsuffizienz kommt als Folge einer pulmonalen Hypertonie vor allem bei Mitralstenose vor. Angaben über ihre Häufigkeit in modernen Statistiken mit einer größeren Zahl von Patienten mit Mitralstenosen sind nicht bekannt. In älteren Arbeiten wird jedoch die Frequenz der relativen Pulmonalinsuffizienz bei Mitralvitien überraschend hoch mit 20 % aller dekompensierten Fälle angegeben (8, 71). WOOD (84) nimmt bei 10 % der Mitralstenosen eine relative Insuffizienz der Mitralklappen an.

In der Literatur finden sich 7 Angaben von Pulmonalinsuffizienz bei fortgeschrittener Mitralstenose. Es fällt auf, daß der jüngste Patient

(TERASAWA und Mitarb. (81) 21 Jahre alt ist. Er weist bei der Sektion eine vierzipflige Pulmonalklappe auf. Der nächst ältere Patient ist bereits ein 26-jähriger Mann (ANGELINO und Mitarb. 1). Sieht man von dem 21-Jährigen ab, da bei ihm die vierzipflige Pulmonalklappe des Entstehen einer Pulmonalinsuffizienz zumindestens begünstigt haben dürfte, so ergibt sich das Fehlen von Kindern und Jugendlichen. Als Ursache dafür ist zu betrachten, daß einerseits die Mitralstenose selbst im Jugend- oder Erwachsenenalter erworben wird, andererseits aber der jugendliche Organismus bei einer eventuell auftretenden Mitralstenose sich ausgezeichnet an die erhöhte Druckbelastung anpasst.

Bei den geschilderten Fällen von Insuffizienz der Pulmonalklappen als Folge von Mitralstenose handelt es sich außer den schon erwähnten Fällen von TERASAWA und ANGELINO um einen Mann (37 Jahre) und eine Frau (36 Jahre) ebenfalls von ANGELINO, eine 47-jährige Frau bei SCHÖLMEICH (73) und um zwei Frauen im Alter von 29 und 32 Jahren, von BEYER und RICHTER (5) beschrieben. Alle zeigen ein ziemlich gleichförmiges Bild mit deutlichen Symptomen. Auch die 32-jährige Frau (BEYER und RICHTER), die zusätzlich zur Stenose eine Insuffizienz der Mitralklappe und eine Aortenstenose erkennen läßt, hat ähnliche Beschwerden. Ein gießendes diastolisches Geräusch über der Pulmonalis wird in der Mehrzahl der Fälle von einem Systolikum begleitet. Bei allen Patienten treten im Ekg Zeichen von rechtsventrikulärer Hypertrophie auf. Die 47-jährige Frau bei SCHÖLMEICH mit kombiniertem Mitralvitium zeigt zusätzlich einen Rechtsschenkelblock. Das Röntgenbild deckt in allen Fällen eine Vergrößerung von rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie auf, bei letzterer vielfach auch verstärkte Pulsationen. Soweit eine Herzkatheterung durchgeführt wurde, fallen im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie ein stark erhöhter systolischer Druck und ein steiler Druckabfall in der Diastole auf. Allerdings ergibt sich keine deutliche Annäherung der diastolischen Druckwerte. Hierbei ist zu berücksichtigen, daß die Pulmonalklappeninsuffizienz strömungsdynamisch meist nicht voll zur Geltung gelangt, da in diesen Fällen das Kreislaufminutenvolumen verringert ist (BEYER und RICHTER 5).

Offener Ductus Botalli

Über Pulmonalinsuffizienz bei offenem Ductus arteriosus finden sich im Schrifttum die Berichte über 4 Patienten.

Ein 2-jähriges Mädchen wird von GONZALES-CERNA und Mitarb. (30) beschrieben. Es zeigt auskultatorisch ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch (III) über der Pulmonalarterie, elektrokardiographisch und röntgenologisch eine rechtsventrikuläre Hypertrophie, röntgenologisch zusätzlich eine vergrößerte Pulmonalarterie und verstärkte pulmonale Gefäßzeichnung. Bei der Herzkatheterung ergeben sich Druckwerte von 40/3 mmHg im rechten Ventrikel und 35/23 mmHg in der Lungenarterie. Die Operation fördert einen großen Ductus arteriosus und eine stark erweiterte Pulmonalarterie zu Tage. Dieser Fall beweist, daß eine Insuffizienz der Pulmonalklappen bei offenem Ductus Botelli auch ohne schwere pulmonale Hypertonie auftreten kann.

Die Beobachtung eines 13-jährigen Mädchens kommt von STERZ (78). Auskultatorisch ist ein systolisches Geräusch niedriger Amplitude über der Arteria pulmonalis und anschließend ein gießendes diastolisches Dekreszendogeräusch über der Herzbasis zu hören. Elektrokardiographisch erscheinen Zeichen von vermehrter Belastung beider Ventrikel. Röntgenologisch erweisen sich der linke Ventrikel und der Pulmonalbogen mäßig vergrößert, verbunden mit Hilustanzen und vermehrter pulmonaler Gefäßzeichnung. Die Katheterdruckkurve zeigt eine pulmonale Hypertonie mit Werten von 75/-3 mmHg im rechten Ventrikel und 75/5 mmHg in der Pulmonalarterie.

LEVIN und Mitarb. (49) beschreiben den Fall eines 72-jährigen Mannes mit relativer Insuffizienz der Pulmonalklappen bei offenem Ductus arteriosus. Der Mann weist auskultatorisch ein spindelförmiges fröhdiastolisches Geräusch über der Pulmonalarterie auf. Die Diagnose wird gestellt einerseits bei der Herzkatheterung auf Grund von ähnlichen enddiastolischen Druckwerten im rechten Ventrikel und der Arteria pulmonalis, andererseits bei der intracardialen Phonokardiographie durch die Lokalisation des diastolischen Geräusches im Hauptast der Pulmonalarterie und im Ausflußgebiet des rechten Ventrikels.

Eine weitere Beobachtung von Pulmonalinsuffizienz bei offenem Ductus arteriosus wird von BEYER und RICHTER (7) bei einem 19-jährigen Mädchen berichtet. Angiokardiographisch stellt sich eine hämodynamisch bedeutungslose Kontrastmittelregurgitation in den rechten Ventrikel heraus, welche auskultatorisch und röntgenologisch nicht in Erscheinung tritt. In der pulmonalen Strombahn ist eine Rezirkulation deutlich nachweisbar.

Vorhofseptumdefekt (ASD)

JOLY und Mitarb. (39) beschreiben 1951 den Fall eines 4-jährigen Kindes mit Vorhofseptumdefekt und relativer Pulmonalinsuffizienz. Auskultatorisch stellen sich ein systolisches und diastolisches Geräusch über dem mittleren Praecordium dar. Röntgenologisch zeigt sich ein verbreiteter Herzschatten; der Pulmonalbogen und beide Hili sind vergrößert und pulsieren. Das Ekg erscheint normal. Von den Ergebnissen der venösen Herzkatheterung sind nur die Druckwerte der Pulmonalarterie mit 35/10 mmHg angegeben.

ANGELINO und Mitarb. (1) berichten in 4 Fällen über das Auftreten einer relativen Pulmonalinsuffizienz bei kongenitalem Vorhofseptumdefekt. Die Patienten sind 2 Kinder - ein Mädchen von 15 und ein Junge von 9 Jahren - und 2 Frauen im Alter von 21 und 19 Jahren.

Die beiden Kinder zeigen auskultatorisch ein systolisch-diastolisches Geräusch über der Pulmonalgegend, röntgenologisch eine rechtsventrikuläre Hypertrophie und einen vorspringenden Pulmonalbogen, während im Ekg die Pulmonalinsuffizienz keine Veränderungen bringt. Die Herzkatheterung festigt in beiden Fällen die Diagnose durch den Nachweis des ASD als Links-Rechts-Shunt und einer frühdiaastolischen Druckangleichung von Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel. Bei dem Mädchen wird der ASD operativ verschlossen, was zu einem guten klinischen Erfolg führt. Der Auskultationsbefund erweist sich jedoch noch ein Jahr nach der Operation als unverändert.

Die beiden Frauen haben auskultatorisch und röntgenologisch die gleichen Veränderungen wie die beiden Kinder. Elektrokardiographisch treten Zeichen von rechtsventrikulärer Hypertrophie auf. Die Herzkatheterung ergibt bei der jüngeren Patientin einen überwiegenden Rechts-Links-Shunt und Druckwerte von 135/0-32 mmHg im rechten Ventrikel, von 135/55 mmHg in der Pulmonalarterie. Bei der älteren Patientin wird ein Links-Rechts-Shunt und eine diastolische Angleichung von Pulmonalarteriendruck und Druck im rechten Ventrikel gemessen.

Pulmonaler Hochdruck

Eine relative Pulmonalinsuffizienz bei pulmonalem Hochdruck wird im Schrifttum 3 mal berichtet. Es fällt auf, daß auch hier wie bei den anderen erworbenen Fehlern eine relative Pulmonalinsuffizienz kaum vor dem frühen Erwachsenenalter auftritt.

LOOGEN und KREUZER (52) veröffentlichen den Fall eines Mannes im Alter von 27 Jahren mit deutlicher Ruhecyanose und Zeichen von Rechtsinsuffizienz. Die physikalische Untersuchung ergibt ein diastolisches Schwirren, ein leises frünsystolisches und lautes diastolisches Dekreszendogeräusch im 2.-3. ICR links parasternal. Im rechtstypischen Ekg erscheinen Zeichen von Vorhoffleitungsstörung und partiellem Rechtsschenkelblock. Röntgenologisch stellt sich das Herz beiderseits verbreitert dar, der Pulmonalbogen prominent mit schleudernden Pulsationen. Die Herzkatheterung erhärtet auf Grund der gleichen Druckergebnisse von 80/20 mmHg im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie die Diagnose einer Pulmonalkleppeninsuffizienz mit pulmonalem Hochdruck, wobei dieser als Folge einer Myokardinsuffizienz zu betrachten ist.

Durch SCHWAB (74) erfahren wir von einer 37-jährigen Farbigen mit pulmonaler Hypertonie, bei der Erscheinungen von Herzinsuffizienz auftreten. Ein Jahr zuvor wurde sie wegen Mitralinsuffizienz operiert. Nun weist sie Vorhofflimmern, ein pansystolisches Geräusch mit kräftigen Pulsationen über der Herzspitze und ein diastolisches Dekreszendogeräusch über der Pulmonalgegend auf. Elektrokardiographisch sind neben Zeichen von Vorhofflimmern solche von rechtsventrikulärer Hypertrophie vorhanden. Die Angiokardiographie erbringt den Nachweis einer deutlich dilatierten Pulmonalarterie. Wegen des Verdachts einer Aorteninsuffizienz wird operiert, wobei der Exitus eintritt. Bei der Sektion sichern ein hypertrophierter rechter Ventrikel und eine stark dilatierte Pulmonalarterie die Diagnose einer relativen Pulmonalinsuffizienz bei pulmonaler Hypertonie.

Bei einem 43-jährigen Mann wird von GERBAUX (27) eine Insuffizienz der Pulmonalklappen infolge eines chronischen Cor pulmonale erwähnt. Der Patient kommt erstmalig mit 37 Jahren zur Untersuchung. Dabei stellt sich auskultatorisch ein präsysstolisches Geräusch neben dem Processus xiphoideus heraus. Der Pulmonalklappenschluß ist nicht zu hören. Röntgenologisch findet sich das Herz mäßig nach rechts verbreitert, der Pulmonalbogen vergrößert und pulsierend. Im Ekg sind eine Hypertrophie von rechtem Vorhof und rechter Kammer und ein partieller Rechtsschenkelblock erkennbar. Anlässlich der Kontrolluntersuchung ein Jahr später erscheint auskultatorisch zusätzlich ein lautes diastolisches Geräusch über der Pulmonalgegend. Mit 43 Jahren wird bei der Wiederaufnahme eine Herzkatheterung durchgeführt mit den Druckergebnissen von 70/3 mmHg im rechten Ventrikel und 67/34 mmHg in der Pulmonalarterie. Es ergeben sich eine laufende Druckerhöhung im kleinen Kreislauf und eine Zunahme des

Herzvolumens mit steigenden Zeichen einer Rechtsinsuffizienz, welcher der Patient schließlich erliegt. Die Sektion beweist das Vorliegen einer Insuffizienz der Pulmonalklappen durch weitgehend schlußunfähige Pulmonalklappen, deren vorderer Teil vergrößert und verstümmelt ist.

Aneurysma der Pulmonalarterie

Nun seien noch 2 Fälle von relativer Insuffizienz der Pulmonalklappen bei Aneurysma der Pulmonalarterie berichtet. HYMAN und Mitarb. (36) beobachten eine 43-jährige Frau mit syphilitischem Aneurysma und einen 32-jährigen Mann mit mykotischem Aneurysma der Pulmonalarterie.

Im ersten Fall ergibt die physikalische Untersuchung ein niederfrequentes, mäßig lautes systolisches Geräusch und ein hochfrequentes diastolisches Dekreszendogeräusch über der Pulmonalgegend. Das Ekg ist charakterisiert durch Rechtsabweichung und eine tiefe T-Zacke in Ableitung I. Im Röntgenbild fallen eine beiderseitige Herzvergrößerung und ein stark vergrößerter Pulmonalbogen auf, welcher als Aneurysma der Pulmonalarterie gedeutet wird.

Der andere Bericht über den Patienten mit mykotischem Aneurysma beschreibt auskultatorisch ein Hin-und-Her-Geräusch mit rauhem systolischem und blasendem diastolischem Anteil mäßiger Lautstärke. Im Röntgenbild erscheint ein Aneurysma der Pulmonalarterie mit verstärkten Pulssationen, welches elektrokardiographisch und hämodynamisch bei der Katheterung des rechten Herzens nicht in Erscheinung tritt.

Kombinierte Pulmonalklappeninsuffizienz

Die Pulmonalklappeninsuffizienz in Kombination mit anderen Herzfehlern weist mit einer Zahl von 45 Berichten fast die gleiche Seltenheit wie die isolierte Pulmonalinsuffizienz auf. Ähnlich wie bei der relativen Insuffizienz der Pulmonalklappen wird der klinische Befund bei der kombinierten Form durch das hämodynamisch meist im Vordergrund stehende begleitende (angeborene oder erworbene) Vitium erheblich modifiziert. Außerdem kann die Diagnostik bei kongenitalen Vitien durch Verlaufsanomalien der großen Gefäße zusätzlich erschwert sein, insbesondere dann, wenn der Pulmonalarterienstamm nicht mehr randbildend ist, wie bei der Transposition der großen Gefäße (BEYER und RICHTER 5).

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Etwa jeder 5. Fall von Pulmonalinsuffizienz in Kombination mit anderen Herzfehlern trifft auf einen Ventrikelseptumdefekt, wobei Eisenmenger-Syndrom und Fellotscher Symptomenkomplex nicht mitgerechnet sind. Bei den meisten klinisch diagnostizierten Fällen von Pulmonalinsuffizienz mit VSD in der neuen Literatur handelt es sich um fehlende oder stark mißgebildete, nicht aber um zweizipflig angelegte Pulmonalklappen.

Ein großer VSD mit beträchtlichem Links-Rechts-Shunt erhöht den Druck im rechten Ventrikel und damit im kleinen Kreislauf auf ein ähnliches Niveau wie im linken Ventrikel. Tritt nun als Komplikation eine fehlende oder schlußunfähige Pulmonalklappe hinzu, so führt der erhöhte Druck im kleinen Kreislauf zu einem vermehrten Rückfluß in den rechten Ventrikel, was außer dem VSD zu einer starken Volumenbelastung des rechten Ventrikels führt. Auf diese Weise kann es bereits im frühen Kindesalter zu einer Herzinsuffizienz kommen, die therapeutisch kaum zu beeinflussen ist (83). Nur in einem Fall ist bekannt, daß das Fehlen der Pulmonalklappen mit VSD bis zu einem Alter von 30 Jahren gut vertragen wird. Alle übrigen Patienten zeigen bereits im Kindesalter deutliche Zeichen von Herzinsuffizienz, welche früher oder später zum Exitus führt.

VENABLES und Mitarb. (83) beobachten 2 Säuglinge im Alter von 2 und 3 Wochen, die einander sehr ähnliche Befunde zeigen. Auskultatorisch hört man ein lautes, diffuses systolisches Geräusch, das einerseits durch den VSD und andererseits durch eine relative Pulmonalstenose zu erklären ist. Das diastolische Geräusch läßt zusammen mit dem Systolikum den Eindruck eines Hin-und-Her-Gerausches über der Pulmonalarterie entstehen. Der Ton des Pulmonalklappenschlusses ist nicht zu hören, was auf ein Fehlen der Pulmonalklappen hindeutet. Elektrokardiographisch findet sich der Ausdruck einer rechtsventrikulären Hypertrophie, röntgenologisch zeigen sich Rechtshypertrophie und Vergrößerung der Pulmonalarterie. Die Sektion ergibt bei beiden Säuglingen neben der fehlenden Pulmonalklappe eine dilatierte Pulmonalarterie, bei einem von ihnen zusätzlich ein offenes Foramen ovale.

Drei weitere Beobachtungen von Pulmonalinsuffizienz in Kombination mit VSD finden sich bei ELLIOT und Mitarb. (21), ANSELMi und Mitarb. (2) und ONESTI und HARNED (64). Da das klinische Bild auch hier sehr weitgehend übereinstimmt, seien diese Berichte gemeinsam besprochen. Es sind 3

Säuglinge, von denen 2 kurz nach der Geburt, einer erst nach 3 Wochen, Zeichen von Herzinsuffizienz wie Dyspnoe, Cyanose und Hepatomegalie entwickeln. Die physikalische Untersuchung ergibt ein von systolischem Schwirren begleitetes systolisch-diastolisches Geräusch über der Pulmonalis, welches teilweise als kontinuierliches, teilweise als Hin-und-Her-Geräusch bezeichnet wird. Röntgenologisch fallen eine Herzvergrößerung und verstärkte periphere Lungenzeichnung auf. Im Ekg-Befund werden Zeichen von Volumenüberlastung und Hypertrophie des rechten Ventrikels genannt. Bei der Sektion stellen sich die Pulmonalklappen als fehlend oder rudimentär heraus; ONESTI beschreibt zusätzlich ein unvollständig geschlossenes Foramen ovale.

Der Bericht über einen Jungen von 15 Jahren, bei dem sich ebenfalls eine Insuffizienz der Pulmonalklappen mit einem VSD kombiniert, stammt von SANYAL und Mitarb. (69). Der Junge weist wie alle anderen Fälle dieser Art auskultatorisch ein systolisches Schwirren mit rauhem systolischem Austreibungsgeräusch und ein frühdiaistolisches Dekreszendogeräusch im 2. ICR auf. Im Gegensatz zu den vorhergehenden Berichten besteht ein gespaltener 2. Ton. Im Ekg erscheinen wie üblich Zeichen von diastolischer Volumenüberlastung und leichter Hypertrophie des rechten Ventrikels. Die leichte rechtsventrikuläre Hypertrophie tritt röntgenologisch nicht hervor, dafür aber ein deutlich dilatierter und pulsierender Pulmonalbogen und vermehrte Lungengefäßzeichnung. Die Herzkatheterung bestätigt den VSD mit Links-Rechts-Shunt und daneben die Insuffizienz der Pulmonalklappen durch Druckwerte im rechten Ventrikel von 45-46/4-8 mmHg und in der Pulmonalarterie von 26-28/6-11 mmHg. Angiokardiographisch erscheint deutlich eine Hin-und-Her-Bewegung des Kontrastmittels im rechten Ventrikel. Die Operation mit Valvuloplastik und Verschluß des Septumdefekts bringt einen guten klinischen Erfolg.

Der oben bereits erwähnte 32-jährige Mann verträgt nach Angaben von CAMPEAU und Mitarb. (9) einen so schwerwiegenden Defekt wie das Fehlen von Pulmonalklappen, kombiniert mit VSD und einer einzigen Koronararterie, bis zum 30. Lebensjahr recht gut. Dann allerdings treten Dyspnoe und Cyanose mit langsamer Steigerung bis zur Orthopnoe auf. Auskultatorisch fallen ein rauhes rumpelndes systolisches und ein weniger starkes diastolisches Geräusch im 3.-4. ICR auf. Röntgenologisch zeigen sich der rechte Ventrikel stark vergrößert, die Pulmonalarterie dilatiert und pulsierend, während die Aorta hypoplastisch erscheint. Im Ekg stehen Zeichen von Rechtsschenkelblock und Hypertrophie von rechtem Vorhof und

Ventrikel im Vordergrund. Auf Grund der Ergebnisse der venösen Herzkatheterung wird ein VSD mit pulmonalem Hochdruck in Kombination mit Insuffizienz der Pulmonalklappen angenommen. Die Druckwerte sind 180/0 im rechten Ventrikel und 180/23-28 mmHg in der Lungenarterie. Die Sektion fügt zum VSD und Fehlen der Pulmonalklappen als Nebenbefund noch eine einzige koronarerterie hinzu.

Ein Fall von erworbener Pulmonalklappeninsuffizienz bei kongenitalem VSD wird von FROMENT (26) berichtet. Der Patient macht mit 40 Jahren eine Streptokokken-Endokarditis durch. 1 Jahr später ergibt der physikalische Befund ein diastolisches Geräusch mit leichtem Schwirren zusätzlich zu dem bereits vorher vorhandenen lauten systolischen Geräusch mit starkem Schwirren im 2. ICR. Der Sektionsbericht lautet auf tiefsitzenden VSD mit Rechtshypertropnie zusammen mit stark ulcerös verstümmelten Pulmonalklappen, welche histologisch deutliche Entzündungserscheinungen aufweisen.

Anschließend sei noch ein Fall aus der Universitäts-Kinderklinik Erlangen erwähnt. Es handelt sich um einen 10-jährigen Jungen mit Pulmonalinsuffizienz, kombiniert mit VSD und funktioneller Pulmonalstenose. Das Kind zeigt geringe körperliche Unterentwicklung. Links parasternal läßt sich ein Schwirren tasten. Auskultatorisch ist ein lautes systolisches Geräusch (IV) im 4. ICR und ein leises diastolisches Geräusch im 2. ICR links parasternal zu erkennen. Röntgenologisch zeigt sich das Herz beiderseits verbreitert mit einem verlängerten und prominenten Pulmonalbogen. Hilus- und Lungenzeichnung sind verstärkt. Elektrokardiographisch tritt ein angedeuteter Linkstyp und ein partieller Rechtsschenkelblock mit geringer Volumenhypertrophie des linken Ventrikels auf. Die Katheterdruckwerte sind 55/0 mmHg im rechten Ventrikel und 20/6 mmHg in der Pulmonalarterie.

Pulmonalstenose

Eine Pulmonalinsuffizienz im Rahmen eines kombinierten Pulmonalvitiums tritt sehr selten auf. In dieser Arbeit können nur 4 derartige Fälle beschrieben werden. Es handelt sich in dieser Kombination offenbar um leichtere Formen der Pulmonalinsuffizienz, denn die systolischen Druckwerte im rechten Ventrikel sind in keinem Fall erhöht und die Patienten zeigen nur leichte oder keine Symptome. Auffallend ist, daß nur die Berichte über Kinder mit einem Höchstalter von 16 Jahren vorliegen.

LOGGEN und KREUZER (52) stellen einen Jungen von 16 Jahren vor, der außer vorzeitiger Ermüdbarkeit keine Beschwerden hat. Er zeigt auskultatorisch ein proto- bis mesosystolisches und ein diastolisches Geräusch von Dekreszendocharakter mit Punktum maximum über der Pulmonalgegend und einen gespaltenen 2. Ton. Elektrokardiographisch stellt sich ein unvollständiger Rechtsschenkelblock dar. Im Röntgenbild erscheint eine mäßige Vorwölbung des Pulmonalbogens, der kymographisch lebhaft Pulsationen erkennen läßt. Nach der Herzkatheterung mit Druckwerten von 35-40/0 mmHg im rechten Ventrikel und 20/7 mmHg in der Pulmonalarterie wird die Diagnose eines kombinierten Pulmonalvitiums mit leichtem Stenose- und leichtem Insuffizienzanteil gestellt.

DOW und Mitarb. (19) geben die Untersuchungsergebnisse bei einem 13-jährigen Jungen bekannt. Dabei stellen sich auskultatorisch ein hochfrequentes, früdiastolisches Geräusch (II) über der Pulmonalarterie und röntgenologisch ein mäßig vorgewölbter und pulsierender Pulmonalbogen heraus. Elektrokardiographisch treten keine Veränderungen auf. Die Katheterdruckwerte sind 34/2 mmHg im rechten Ventrikel und 23/15 mmHg in der Pulmonalarterie. Daraufhin wird eine kongenitale Pulmonalstenose mit Pulmonalinsuffizienz angenommen.

HYMAN und Mitarb. (36) beschreiben bei 2 Kindern, einem 18 Monate alten Säugling und einem 16-jährigen Mädchen, eine Pulmonalinsuffizienz zusammen mit kongenitaler valvulärer Pulmonalstenose. Beide Kinder weisen bei der Auskultation ein rauhes systolisches und ein mäßig lautes diastolisches Geräusch über der Pulmonalgegend auf. Elektrokardiographisch steht eine Rechtshypertrophie im Vordergrund, welche sich auch im Röntgenbild zusammen mit einem vorgewölbten Pulmonalbogen zeigt. Bei dem Säugling findet die Diagnose ihre Bestätigung in der Sektion, die neben einem hypertrophierten und dilatierten rechten Ventrikel verschmolzene und verdickte Pulmonalklappen mit einer zentralen Öffnung von 1 mm im Durchmesser zum Vorschein bringt.

Eisenmenger - Komplex

Das Vorkommen eines Eisenmenger-Komplexes mit Fehlen der Pulmonalklappen wird von LAVENNE und Mitarb. (47) erwähnt. Es ist der einzige Fall dieser Art, der bekannt ist.

Ein 46-jähriger Mann zeigt Cyanose und Zeichen von Rechtsinsuffizienz.

Auskultatorisch kommen ein lautes systolisches Geräusch über der Pulmonal- und Mitralgegend und ein lautes diastolisches Geräusch längs des linken Sternsaltrandes zur Geltung, beide Geräusche von Schvirren im 3. ICR begleitet. Röntgenologisch fallen eine Linksverbreiterung des Herzens mit prominentem und pulsierendem Pulmonalbogen auf, elektrokardiographisch eine Hypertrophie beider Vorhöfe und des rechten Ventrikels. Auf Grund dieser Ergebnisse wird die Diagnose eines Lutembacher-Syndroms gestellt. Bei der Sektion ergeben sich die Veränderungen eines Eisenmenger-Komplexes mit fehlenden Pulmonalklappen. Die Lungenarteriolen zeigen eine wesentlich deutlichere Medialhypertrophie als bis dahin bei Eisenmenger-Komplex beschrieben.

Fallotsche Trilogie

Die Kombination von Fallotscher Trilogie und besonders von Fallotscher Tetralogie mit fehlenden Pulmonalklappen kommt relativ häufig vor. Es finden sich nur Berichte von Kindern und Jugendlichen, woraus man schließen kann, daß dieses schwerwiegende kombinierte Vitium spätestens im 2. Lebensjahrzehnt zum Tode führt. Neben dem charakteristischen Befund des im Vordergrund stehenden Vitiums zeigt sich ein Aneurysma der Pulmonalarterie. Es hat histologisch seinen Ursprung möglicherweise in einem angeborenen Muskeldefekt an der Stelle, an der die Klappen ansetzen sollten. Dieser führt zu einer schwachen Stelle zwischen der Ausflußbahn des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie und damit - auf ähnliche Art wie bei einem kongenitalen Aneurysma des Sinus Valsalvae der Aorta - zur Ausbildung einer schweren Dilatation des Truncus pulmonalis (59).

Von 3 Kindern ist die Verbindung von Fallotscher Trilogie mit Fehlen der Pulmonalklappen bekannt.

ANSELMi und Mitarb. (2) berichten über einen 5 Jahre alten Jungen, bei dem von Geburt an ein cyanotischer Herzfehler bekannt ist. Auskultatorisch ist im 2. ICR ein holosystolisches Geräusch (III) zu hören. Elektrokardiographisch treten Zeichen von rechtsventrikulärer Hypertrophie auf. Röntgenologisch erscheint ein vergrößerter Herzschatten, die Pulmonalarterie und ihr linker Hauptast stark vorgewölbt und pulsierend. Die Sektion zeigt neben Fallotscher Trilogie einen Pulmonalklappenring von 3mm Durchmesser ohne Klappen und ein Aneurysma des Truncus pulmonalis.

Ein 4 1/2 jähriger Junge mit Fallotscher Trilogie zusammen mit fehlenden Pulmonalklappen wird von SMITH und Mitarb. (77) erwähnt. Bei der physikalischen Untersuchung ist ein kontinuierliches Schwirren und Geräusch im 3. ICR nachzuweisen. Das Ekg bietet Anzeichen für erhöhten Druck im rechten Ventrikel und Rechtsschenkelblock. Im Röntgenbild zeichnen sich eine Herzvergrößerung und eine deutliche Dilatation der Pulmonalarterie ab. Die venöse Herzkatheterung weist eine diastolische Druckangleichung von rechtem Ventrikel (75/2 mmHg) und Pulmonalarterie (26/3 mmHg) nach.

VENABLES und Mitarb. (83) veröffentlichen den ähnlichen Fall eines 11-jährigen Mädchens, bei dem ein großer VSD mit Shunt in beiden Richtungen verbunden mit Insuffizienz und Stenose der Pulmonalklappen gefunden wird. Die Pulmonalarterie und ihre Hauptäste erweisen sich stark dilatiert. Die Pulmonalinsuffizienz wird durch ein schwaches diastolisches Geräusch über dem 2. ICR angezeigt. Der Druck im rechten Ventrikel beträgt 100/0 mmHg, in der Pulmonalarterie 18/8 mmHg. Bei der Operation stellt sich ein Pulmonalklappenring von 10 mm Durchmesser mit fehlenden Klappen und poststenotischem Aneurysma der Pulmonalarterie heraus.

Ein Beispiel von Fallotscher Trilogie mit insuffizienten Pulmonalklappen kann von ARCINIEGA und Mitarb. (3) bei einem Mädchen im Alter von 14 Jahren gebracht werden, welches Cyanose und cardiale Dystrophie aufweist. Physikalisch tritt nur der VSD mit systolischem Schwirren und Preßstrahlgeräusch im 2. ICR links parasternal in Erscheinung. Im Ekg fallen ein pathologischer Rechtstyp und negative T-Zacken in V_{r5} bis V_5 auf, im Röntgenbild ein linksbetontes Herz mit geringer Lungengefäßzeichnung. Die Druckwerte bei der Herzkatheterung bringen den Nachweis einer kombinierten Pulmonalinsuffizienz neben dem VSD durch diastolische Druckangleichung von rechtem Ventrikel (210/5 mmHg) und Pulmonalarterie (12/5 mmHg).

HOWITT und WADE (35) veröffentlichen den Fall eines 11-jährigen Kindes mit Fallotscher Trilogie und Insuffizienz der Pulmonalklappen, das mit 5 Jahren wesentlich weniger deutliche Zeichen eines Pulmonalvitiums zeigt (re. Ventr. 86/2, Art. pulm. 74/34 mmHg), als mit 11 Jahren (re. Ventr. 91/2, Art. pulm. 23/10 mmHg). Allerdings fallen nur bei der ersten Untersuchung ein pulmonales diastolisches Geräusch und ein deutlich vorspringender Pulmonalbogen auf. Bei der 2. Untersuchung weist der Pulmonalbogen weniger Vorwölbung, das Ekg jedoch mehr Zeichen von

rechtsventrikulärer Hypertrophie auf.

Der Bericht über einen Jugendlichen mit Pulmonalinsuffizienz und Fallotscher Triologie kommt von KOHOUT und KATZ (45) und zwar über einen 24-jährigen Farbigen. Die physikalische Untersuchung ergibt ein systolisches Schwirren mit lautem holosystolischem Geräusch (IV) über der Pulmonalis, gefolgt von kurzem, rauhem frühdistolischen Geräusch (III) über dem Erbschen Punkt. Elektrokardiographisch stellt sich eine rechtsseitige Überleitungsstörung dar, röntgenologisch ein beiderseits vergrößertes Herz mit vorspringendem, stark pulsierendem Pulmonalbogen. Die Ergebnisse der venösen Herzkatheterung bestätigen nicht nur die Diagnose einer Fallotschen Triologie, sondern auch die einer Pulmonalinsuffizienz auf Grund einer diastolischen Druckangleichung des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie.

Fallotsche Tetralogie

Fehlen der Pulmonalklappen in Kombination mit Fallotscher Tetralogie wird im Schrifttum bei 12 Kindern erwähnt. Dagegen findet sich in der neuen Literatur kein einziger Fall, in dem nach klinischer Diagnose einer Pulmonalinsuffizienz in Kombination mit Fallotscher Tetralogie bei der Sektion die Insuffizienz auf bikuspidale Pulmonalklappen zurückgeführt werden konnte.

Wie bereits im Kapitel über Pulmonalinsuffizienz bei Fallotscher Triologie erwähnt wurde, findet sich auch hier ein Aneurysma des Truncus pulmonalis, welches vermutlich auf einen gleichzeitigen Muskeldefekt zurückzuführen ist.

MILLER und Mitarb. (59) beschreiben den klinischen, physiologischen und pathologischen Befund von 7 Kindern mit fehlenden Pulmonalklappen bei Fallotscher Tetralogie. Die 3 jüngeren Kinder sind im Alter von 2 und 7 Monaten und 3 Jahren; von den 4 älteren Kindern sind 3 im Alter von 6 und eines von 9 Jahren. Bei den 3 Kleinkindern zeigen sich Cyanose und Ruhe-Dyspnoe. Ein systolisches Schwirren ist bei ihnen rechts vom Sternum palpabel, auskultatorisch lassen sich ein systolisch-diastolisches Hin-und-Her-Geräusch über der Pulmonalis mit rauhem systolischem und ebenso rauhem frühdistolischem Anteil und ein kaum hörbarer 2. Ton nachweisen. Von den 4 größeren Kindern ist in Ruhe nur eines cyanotisch. Ein lautes, raunes systolisches Geräusch (IV-V) und ein kurzes frühdia-

stolisches Geräusch (III), vom schwachen 2. Ton durch ein kurzes Intervall abgesetzt, erwecken deutlich den Eindruck eines Hin-und-Her-Geräusches. Röntgenologisch zeigt sich bei 6 von den 7 Kindern eine starke Dilatation der Pulmonalarterie, welche bei den 3 Jüngeren zu einer Verlegung des linken Hauptbronchus führt. Durch die Angiokardiographie wird bei sämtlichen Kindern eine Dilatation der Pulmonalarterie bestätigt. Elektrokardiographisch erscheint in allen Fällen eine rechtsventrikuläre Hypertrophie, bei den 4 älteren Kindern eine Umkehrung der T-Zacke in V_{4r} und V_1 . Im Verlauf der Herzkatheterung kann nur bei dreien der 4 untersuchten Patienten der Pulmonalarteriendruck gemessen werden, wobei sich ein großer systolischer Druckunterschied zum rechten Ventrikel und eine enddiastolische Angleichung an den Ventrikeldruck herausstellen. Alle Untersuchungen zeigen einen merklich angehobenen enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel. Bei dreien der 4 älteren Kinder wird mit gutem Erfolg der VSD verschlossen und der stenotische Klappenring gesprengt, beim 4. Kind mit weniger Erfolg eine Infundibulektomie vorgenommen. In jedem Fall ergeben sich das Fehlen von Pulmonalklappen und ein Aneurysma der Pulmonalarterie. Das gleiche findet man bei den 3 Kleinkindern durch die Sektion.

Die beiden Säuglinge im Alter von 2 Tagen und 2 1/2 Wochen, bei denen sich nach Angaben von RUTTENBERG und Mitarb. (68) ein Fehlen der Pulmonalklappen mit Fallotscher Tetralogie kombiniert, zeigen ein sehr ähnliches klinisches Bild, welches sich bei beiden in Cyanose und Atemnot äußert. Die physikalische Untersuchung ermittelt ein reuhes systolisches Austreibungsgeräusch und ein reuhes diastolisches Dekreszendogeräusch von Hin-und-Her-Charakter. Die Geräusche mit begleitendem Schwirren haben ihr Maximum über der Pulmonalgegend. Elektrokardiographisch treten beide Male Zeichen von rechtsventrikulärer Hypertrophie auf. Röntgenologisch ist im ersten Fall eine mäßige Vergrößerung des Herzens und der Pulmonalarterie mit vermehrter und pulsierender zentraler Gefäßzeichnung zu erkennen. Im zweiten Fall stellt sich eine mächtige, kräftig pulsierende Verdichtung im rechten Hilus neben einer sich rhythmisch erweiternden Pulmonalarterie dar. Bei letzterem Kind ergibt die Herzkatheterung eine diastolische Druckannäherung von Arteria pulmonalis (40/12 mmHg) und rechtem Ventrikel (80/8-15 mmHg). Die Sektion bestätigt bei beiden Säuglingen eine Fallotsche Tetralogie mit fehlenden Pulmonalklappen und Aneurysma der Pulmonalarterie.

CAMPEAU und Mitarb. (9) berichten bei einem 16 Monate alten Jungen und

einem 7 Jahre alten Mädchen mit kaum unterschiedlichem Erscheinungsbild über Fallotsche Tetralogie mit fehlenden Pulmonalklappen. Da auch die übrigen in der Literatur mit gleicher Diagnose erwähnten Patienten sehr ähnliche Untersuchungsergebnisse zeigen, seien sie hier mitbesprochen. Es handelt sich um einen 1 1/2 jährigen cyanotischen Jungen bei NADAS und Mitarb. (61), ein 4 Monate altes Mädchen bei ROWE und Mitarb. (67) und um einen 12-jährigen Jungen, der von SCHWAB (74) erwähnt wird.

Auskultatorisch wird über ein rauhes systolisch-diastolisches Hin- und-Her-Geräusch über der Pulmonalgegend berichtet, welches teilweise von systolischem Schwirren begleitet wird. Elektrokardiographisch treten Zeichen von Rechtshypertrophie und Rechtsüberlastung auf. Röntgenologisch erscheinen ein vergrößerter rechter Ventrikel mit dilatierter und pulsierender Pulmonalarterie. Die Kurven der venösen Herzkatheterung lassen stark erhöhte systolische Druckwerte im rechten Ventrikel mit deutlichem systolischem Druckgradienten und diastolischer Druckangleichung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie erkennen. Soweit eine Sektion durchgeführt ist, bestätigt sie das Vorhandensein einer Fallotschen Tetralogie und Fehlen der Pulmonalklappen mit beträchtlicher Dilatation der Pulmonalarterie.

Ein Fall von acyanotischer Fallotscher Tetralogie, kombiniert mit schlußunfähigen Pulmonalklappen, ist zusätzlich aus der Universitäts-Kinderklinik Erlangen zu berichten. Ein 10-jähriges Mädchen wird wegen lautem systolischem und diastolischem Geräusch im 3.-4. ICR links parasternal zur Untersuchung eingewiesen. Die Schallschreibung charakterisiert das Diastolikum nach dem verstärkten, breit gespaltenen 2. Ton als kurzes frühdiastolisches Geräusch mittlerer Amplitude von angedeuteter Dekreszendoform. Das steiltypische Ekg deutet eine Linkshypertrophie mit Linksüberlastung an. Im Röntgenbild erscheint das Herz beiderseits stark verbreitert, der Pulmonalbogen konkav und eine deutliche Lungengefäßzeichnung im Bereich der Hili und in der Peripherie. Die Katheterdruckwerte sind 115/0 mmHg im rechten Ventrikel und 40/7 mmHg in der Pulmonalarterie.

Idiopathische Dilatation der Pulmonalarterie

Die Pulmonalinsuffizienz bei idiopathischer Dilatation der Pulmonalarterie ist relativ häufig (72). In dieser Arbeit können 7 Fälle, darunter 4 Kinder und Jugendliche aus der Literatur eingeführt werden. Die physiologischen Grundlagen für die Diagnose einer idiopathischen Dilatation der Pulmonalarterie beruhen dabei auf Herzkatheterergebnissen, die eine Vergrößerung der Pulmonalarterie auf Grund von Vorhofseptumdefekt, Pulmonalstenose und pulmonaler Hypertonie ausschließen (7).

BRAYSHAW (7) stellt einen 10-jährigen Jungen mit kongenitaler Pulmonalinsuffizienz in Kombination mit idiopathischer Dilatation der Pulmonalarterie vor. Auskultatorisch treten ein spindelförmiges systolisches Geräusch (III) und ein rasselndes, niederfrequentes, mesodiastolisches Ausflußgeräusch (II) über der Pulmonalarterie auf. Das Ekg erscheint normal, der Pulmonalbogen im Röntgenbild prominent. Die Druckwerte bei der venösen Herzkatheterung liegen im rechten Ventrikel zwischen 22/2 und 26/5 mmHg, in der Pulmonalarterie zwischen 12/9 und 16/11 mmHg.

KAPLAN und Mitarb. (40) beschreiben die gleiche Kombination kongenitaler Anomalien bei 2 Mädchen im Alter von 13 und 18 Jahren und bei einem gänzlich asymptomatischen Jungen von 14 Jahren. Bei allen dreien ist ein systolisches Schwirren im 2.-3. ICR palpabel. Dort finden sich auskultatorisch auch ein systolisches Geräusch wechselnder Stärke und ein inkonstantes diastolisches Geräusch. Röntgenologisch finden sich nur Angaben über eine stark dilatierte und pulsierende Pulmonalarterie, elektrokardiographisch nur über Sinusarrhythmie und Semihorizontallage. In den Kurven der venösen Herzkatheterung zeigen sich die diastolischen Druckwerte der Pulmonalarterie dem rechten Ventrikel angeglichen.

FAURE und Mitarb. (23) erwähnen den Fall eines 20-jährigen Mädchens, das neben der Kombination von kongenitaler Pulmonalklappeninsuffizienz und kongenitaler Dilatation der Pulmonalarterie noch an einer Aorteninsuffizienz leidet. Die Auskultation ergibt ein systolisches Geräusch im 3. ICR und einen gedoppelten 2. Ton über der Basis. Röntgenologisch fällt außer einem ausgefüllten Pulmonalkonus eine runde pulsierende Masse im Mediastinum auf, die sich bei der Operation als stark dilatierte Pulmonalarterie herausstellt. Die Sektion deckt bei den Pulmonal- und Aortenklappen die gleichen Mißbildungen auf: 2 Klappenteile sind zu einem verwachsen, was zu gänzlich ungenügendem Schluß führt.

Eine Frau von 37 Jahren mit kongenitaler Dilatation der Pulmonalarterie und Insuffizienz der Pulmonalklappen wird von PRICE (65) beschrieben.

Die Schnellschreibung läßt ein ruhiges holosystolisches und ein niederfrequentes spindelförmiges diastolisches Geräusch über der Pulmonalgegend erkennen. Elektrokardiographisch findet PRICE als Einziger unter den Berichterstellern dieser Kombination der Pulmonalinsuffizienz Zeichen von rechtsventrikulärer Hypertrophie. Röntgenologisch ergibt sich eine Vergrößerung des Herzens und Pulsieren der Hilusgefäße. Mit Hilfe der Angiokardiographie wird ein Aneurysma der Pulmonalarterie nachgewiesen. Die venöse Herzkatheterung zeigt gleiche Druckwerte im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie.

GOLDBERG und KATZ (29) decken bei einer Frau von 57 Jahren neben einer Pulmonalinsuffizienz eine intermittierende Dilatation der Arteris pulmonalis auf. Ein diastolisches Schwirren ist im 2. und 3. ICR fühlbar, wo auch ein systolisches (III) und ruhiges diastolisches Geräusch (II) abgehört werden können. Das Ekg erscheint normal. Röntgenologisch wird nach verlängertem Inspirium eine starke Prominenz des Pulmonalarteriensegmentes nachgewiesen, die anschließend beim Expirium wieder verschwindet. Die venöse Herzkatheterung zeigt gleichen enddiastolischen Druck in der Arteris pulmonalis und im rechten Ventrikel.

Geschwulst an der Pulmonalklappe

Tumoren an den Pulmonalklappen sind ausgesprochen selten. Aus der Literatur sind nur 2 Fälle bekannt, bei denen sich als Ursache einer Pulmonalklappeninsuffizienz eine Geschwulst herausstellt.

COCEANI (14) beobachtet über längere Zeit einen Patienten, der mit 21 Jahren eine rheumatische Endokarditis durchmacht, welche zu Mitralstenose und Tricuspidalinsuffizienz führt. Bei der Aufnahme im Alter von 36 Jahren zeigt er eine Lungensteuung mit Cyanose und gleichzeitig Stauungserscheinungen im großen Kreislauf. Auskultatorisch fallen ein systolisches Geräusch über der Herzspitze und der Tricuspidalklappe und ein leises diastolisches Kreszendogeräusch über der Pulmonalarterie auf, welches als Ausdruck einer Pulmonalklappeninsuffizienz gewertet wird. Elektrokardiographisch treten Zeichen von Vorhofflimmern und rechtsventrikulärer Hypertrophie auf. Röntgenologisch zeichnet sich ein vergrößerter Herzschatten zusammen mit prominentem und pulsierendem Pulmonalbogen ab. Autoptisch wird ein Lymphangiom in Form einer gestielten, erbsengroßen, weißlichen, weichen Masse an der Pulmonalklappe entdeckt, welches bis zur Ventrikelwand reicht.

Der andere Bericht von CATTON und Mitarb. (12) betrifft einen 2 Monate alten Säugling, bei dem die klinische Diagnose eines kombinierten Pulmonalvitiums gestellt wird. Bei der Auskultation folgt im 3. ICR links parasternal auf ein reuhes systolisches Geräusch (III) ein leises mesodiastolisches Geräusch mittlerer Frequenzen. Das Ekg bietet Zeichen von Rechtsüberlastung mit Rechtsschenkelblock, das Röntgenbild eine mäßige Vergrößerung des rechten Ventrikels. Bei der Operation wird im Gebiet der Pulmonalklappen eine große myxomatöse Masse gefunden, die die Ausbildung normaler Klappenstrukturen verhindert.

Marfan - Syndrom

Kongenitales Fehlen der Pulmonalklappen wird nur einmal in der Literatur zusammen mit Marfan-Syndrom erwähnt. CHILDERS und Mitarb. (13) berichten bei einer 30-jährigen, leicht cyanotischen Frau über Fehlen der Pulmonalklappen, VSD, Aneurysma des linken Sinus Valsalvae der Aorte und der Pulmonalarterie. Der Autor kommentiert dazu: " Dieser Fall vereinigt die beiden Arten kardiovaskulärer Störungen, die kongenitale Anomalie und die Mediedegeneration der Arterien mit Ausbildung von Aneurysmen. Das Aneurysma des Sinus Valsalvae ist ein zusätzlicher Ausdruck des Marfan-Syndroms. " Die Patientin läßt auskultatorisch ein systolisch-diastolisches Hin-und-Her-Geräusch (IV) über dem linken Praecordium erkennen, welches von starkem Schwirren begleitet wird. Im Ekg ergeben sich Anzeichen von Rechtsschenkelblock und Hypertrophie des rechten Herzens. Röntgenologisch zeigt sich neben deutlicher Herzvergrößerung eine dilatierte Pulmonalarterie. Bei der venösen Herzkatheterung ergeben sich Druckwerte von 100/0-7 mmHg im rechten Ventrikel und 36/6 mmHg in der Pulmonalarterie. Die Patientin stirbt bei der Operation.

Postoperative Pulmonalklappeninsuffizienz

Seitdem man in der Chirurgie gelernt hat, bei Pulmonalstenosen eine operative Klappensprengung durchzuführen, tritt in zunehmendem Maße das Problem einer postoperativen Insuffizienz der Pulmonalklappen auf. Da die Sprengung einer Pulmonalstenose nur bei Kindern, selten bei Jugendlichen durchgeführt wird, betrifft eine postoperative Insuffizienz natürlicherweise nur diese Altersgruppe.

Die Angaben über die Häufigkeit dieser viel diskutierten Komplikation schwanken sehr. Im allgemeinen rechnete man bisher in 20 bis 30 % von operativ gesprengten Stenosen der Pulmonalklappen postoperativ mit einer Insuffizienz (32). In letzter Zeit schätzt man den Prozentsatz hamodynamisch wirksemer Pulmonalinsuffizienzen jedoch wesentlich höher ein. LOOGEN (51) berichtet, daß sich in 70 % einer Untersuchungsreihe postoperativ eine Pulmonalklappeninsuffizienz zeigt.

Klappensprengung bei isolierter Pulmonalstenose

Aus der Literatur konnten die Befunde bei 8 männlichen und 13 weiblichen Patienten mit Pulmonalinsuffizienz nach operativer Sprengung einer isolierten Pulmonalstenose gesammelt werden. Dabei wurden Berichte von HANSON und Mitarb. (33), HIMMELSTEIN und Mitarb. (34), REINDELL und Mitarb. (36), BEYER und RICHTER (5), BLOUNT und Mitarb. (6) und AVERY (4) über insgesamt 18 Kinder und 3 Jugendliche verwertet. Zusätzlich wurden die Krankengeschichten von 3 Jungen und 3 Mädchen aus der Universitäts-Kinderklinik Erlangen verwendet.

Die Angaben ergeben eine Verteilung, derzufolge etwa 40 % der Fälle bereits kurz nach der Klappensprengung eine Pulmonalinsuffizienz aufweisen, bei 60 % jedoch erst im Verlauf der folgenden Monate eine Insuffizienz erkannt wird. Hierzu führt LOOGEN (51) folgendermaßen aus: Hinsichtlich des diastolischen Geräusches können 2 Gruppen unterschieden werden. Bei der 1. ist das diastolische Geräusch unmittelbar nach der Operation vorhanden. Es kann im weiteren Verlauf unverändert bestehen bleiben oder mit der Zeit an Lautstärke und Dauer zunehmen. Bei der 2. Gruppe ist ein diastolisches Geräusch unmittelbar nach der Operation nicht festzustellen. Es bildet sich erst im weiteren postoperativen Verlauf aus. Das unmittelbar nach der Operation hörbare diastolische Geräusch ist als direkte Folge des operativen Eingriffs anzusehen. Für die allmähliche Entwicklung eines diastolischen Geräusches erst in einer späteren postoperativen Phase oder die stärkere Ausbildung eines schon unmittelbar nach der Operation vorhandenen diastolischen Geräusches ist zu diskutieren, ob und wie weit hierbei regressive Vorgänge (Rückbildung der Hypertrophie der Ausflußbahnmuskulatur) oder Schrumpfungsprozesse an den Klappen ursächlich eine Rolle spielen. Für die Bedeutung der regressiven Vorgänge bei der Entstehung des diastolischen Geräusches spricht der enge zeitliche Zusam-

menhang zwischen dem Rückgang der Reststenose und der Ausbildung der Pulmonalinsuffizienz.

In der Mehrzahl der Fälle handelt es sich um hämodynamisch wenig bedeutsame Insuffizienzen, die im allgemeinen auch ohne nennenswerte Leistungseinschränkung bleiben. Außerdem findet man häufig in der Literatur Berichte, in denen bei Verlaufsbeobachtungen nach operativer Pulmonalklappensprengung ein diastolisches Geräusch erwähnt wird, das aber wegen seiner geringen Bedeutung keine weitere Beachtung findet. HANSON (33) erklärt das Auftreten eines kurzen frühdiaastolischen Geräusches, wie es meist beschrieben wird, sogar als Zeichen einer guten postoperativen Druckverminderung im rechten Ventrikel. Er betrachtet das Geräusch als Ausdruck eines deutlichen frühdiaastolischen Druckunterschiedes zwischen dem relativ hohen Niveau der Pulmonalarterie und dem bereits abgefallenen Ventrikeldruck.

Eine solche Bewertung des diastolischen Geräusches steht in guter Übereinstimmung mit den elektrokardiographischen und röntgenologischen Berichten im Schrifttum, wo im Großteil der Fälle eine Abnahme der rechtsventrikularen Hypertrophie oder bereits normale Befunde genannt werden. Eine Vorwölbung der Pulmonalarterie wird nur bei wenigen Kindern vermerkt, vornehmlich bei denen, die nur kurze Zeit nach der Operation eine Insuffizienz zeigen. Kymographisch finden sich bei einem Drittel der Patienten Angaben über deutliche Pulsationen der Pulmonalarterie. Elektrokardiographisch ergibt sich nur 1 Fall mit gleichbleibender Rechtshypertrophie, 2 Fälle mit Fortbestehen von Rechtshypertrophie und Rechtsschenkelblock und 3 mal bleibt der Rechtsschenkelblock erhalten. Unter 14 postoperativen venösen Herzkatheterungen decken 9 eine meist geringgradige Reststenose auf. Nur ein 8-jähriger Junge und ein 9-jähriges Mädchen aus der Universitäts-Kinderklinik Erlangen zeigen Druckwerte von 95/0 bzw. 80/0 mmHg im rechten Ventrikel und 30/10 bzw. 24/7 mmHg in der Pulmonalarterie. Die übrigen Herzkatheterergebnisse sind als normal zu bezeichnen.

Klappensprengung bei Fallotschem Symptomenkomplex

Eine operative Sprengung der Pulmonalstenose wird neben dem Verschluss des Septumdefektes auch bei Fallotscher Trilogie, Tetralogie und Pentalogie durchgeführt. In gleicher Weise wie oben beschrieben tritt hier als häufige Komplikation eine postoperative Insuffizienz der Pulmonalklappen auf.

Es liegen Berichte vor über 4 Kinder mit postoperativer Pulmonalinsuffizienz nach Fallotscher Trilogie von BLOUNT und Mitarb. (6) und von HANSON und Mitarb. (33). Von MCCORD und Mitarb. (55) stammt die Mitteilung über einen Fall von Fallotscher Tetralogie. Aus der Universitätskinderklinik Erlangen werden 2 Fälle von Fallotscher Trilogie, 3 Fälle von Fallotscher Tetralogie und 1 Fall mit Fallotscher Pentalogie berichtet.

Bei einem Drittel der Patienten stellt sich ein Diastolikum schon kurz nach der Operation heraus, bei zwei Drittel erst im weiteren Verlauf. Es wird im allgemeinen als kurzes, leises, frühdistolisches Geräusch höherer Frequenzen charakterisiert.

Im Gegensatz zu den Befunden nach Sprengung von isolierter Pulmonalstenose zeigt sich, daß bei Fallotschem Symptomenkomplex eine postoperative Insuffizienz der Pulmonalklappen ernster zu nehmen ist. Zwar beschreiben HANSON, Jungen und BLOUNT ein Mädchen mit frühdistolischem Geräusch, normalem Ekg und röntgenologisch erkennbarer Abnahme der Rechtsmyertrophie aber es bleibt auch hier kethetermäßig ein erhöhter Ventrikeldruck bestehen. Die übrigen Patienten zeigen bis auf ein Kind zwar einen Rückgang der systolischen Druckwerte im rechten Ventrikel, doch sind diese auch postoperativ deutlich erhöht. Dies kann seine Erklärung in einer noch vorhandenen Reststenose finden. Bestimmt spielt aber dabei eine weiterbestehende Belastung durch den nicht korrigierten Defekt der überreitenden Aorta eine Rolle. Dem entsprechen die Zeichen des Fortbestandes von rechtsventrikulärer Hypertrophie und Rechtsschenkelblock im Ekg und Röntgenbild. Für eine Reststenose sprechen ein systolisches Geräusch zusammen mit einem weiterhin vorgewölbten Pulmonalkonus in der Hälfte der Fälle.

Zu den immer wiederkehrenden Diskussionen um das Für und Wider einer operativen Sprengung der Pulmonalklappen gerade wegen der Gefahr einer postoperativen Insuffizienz schreibt LOOGEN (51). Wenn auch die postoperative Pulmonalinsuffizienz relativ häufig und auch bei bester operativer Technik offenbar unvermeidbar ist, so besteht kein Grund, wegen dieser Komplikationsgefahr die Operationsindikation der Pulmonalstenose zu ändern. Die Vorteile der Stenoseoperation überwiegen, da die Druckentlastung zu einer starken Reduktion der Herzerbeit führt, die durch eine eventuell auftretende Volumenbelastung nicht aufgehoben wird.

Prognose der Pulmonalklappeninsuffizienz

Abschließend sei noch die allgemeine Meinung über die Prognose der Pulmonalinsuffizienz umrissen. Sie ist wie bei allen volumenbelasteten Herzen nicht ungünstig. Leichte Insuffizienzen bedingen keine wesentliche Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit und der Lebenserwartung. Selbst schwere und totale Klappeninsuffizienzen können über viele Jahre ohne Myokardinsuffizienz toleriert werden. Bei diesen Patienten treten aber im 3. - 4. Lebensjahrzehnt stärkere Herzbeschwerden auf (51). Beispiele hierfür sind der Fall von OLESEN und FABRIZIUS (63), der noch 27 Jahre nach der Gonokokken-Endokarditis keine schweren Symptome bietet und der Patient von SCHAUB und BÜHLMANN (70), der 34 Jahre nach einer rheumatischen Endokarditis völlig kompensiert ist.

Zusammenfassung

Mit der Einführung der Herzkatheterung wurde eine genaue Diagnostik der Pulmonalkleppeninsuffizienz möglich. Seit dem Jahre 1951 sind in der Literatur eine Reihe von Berichten über dieses seltene Vitium erschienen, welche in dieser Arbeit gesammelt sind. Zusätzlich wird über einige Fälle von Pulmonalkleppeninsuffizienz aus der Universitäts-Kinderklinik Erlangen berichtet.

Es zeigt sich, daß die isolierte Pulmonalinsuffizienz in der Jugend leichter verläuft und auch besser vertragen wird als bei Erwachsenen. Dies geht daraus hervor, daß bei Kindern und Jugendlichen sich bei der venösen Herzkatheterung der Pulmonalarteriendruck erst in der späten Diastole dem Druck im rechten Ventrikel anpaßt, was auf eine geringgradige Pulmonalinsuffizienz schließen läßt. Bei Erwachsenen erfolgt der Druckausgleich bereits in der frühen Diastole, was auf eine stärkere Klappeninsuffizienz hindeutet. Die übrigen Befunde bestätigen diese Beobachtung.

Die fetale Pulmonalkleppeninsuffizienz nimmt auf Grund ihrer besonderen hämodynamischen Verhältnisse, die durch den erhöhten Druck im kleinen Kreislauf und den offenen Ductus Botelli gegeben sind, eine Sonderstellung ein.

Eine relative Pulmonalinsuffizienz ist auf Grund der außerordentlichen Dehnbarkeit der Pulmonalisgabel und der Pulmonalklappen außerordentlich selten. Am häufigsten tritt sie bei Mitralfehlern auf. Außerdem wird sie bei offenem Ductus Botelli, Vorhofseptumdefekt, pulmonalem Hochdruck und Aneurysma der Pulmonalarterie beschrieben.

Bei Pulmonalinsuffizienz in Kombination mit anderen Herzfehlern steht im Vordergrund der Ventrikelseptumdefekt. Der durch den Septumdefekt bedingte hohe Druck im kleinen Kreislauf führt über ein besonders großes Rückflußvolumen zu einer sehr hohen Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Es wird über Pulmonalinsuffizienz im Rahmen eines kombinierten Pulmonalvitiums und bei Eisenmenger-Komplex berichtet. Die Kombination von Fallotscher Trilogie und Fallotscher Tetralogie mit fehlenden oder insuffizienten Pulmonalklappen kommt relativ häufig vor. Als charakteristisch erweist sich dabei ein Aneurysma des Truncus pulmonalis, das seinen Ursprung vermutlich in einem angeborenen Muskel-

defekt hat. Weiter werden Berichte über Pulmonalklappeninsuffizienz zusammen mit idiopathischer Dilatation der Pulmonalarterie, mit Geschwülsten der Pulmonalklappe und mit Marfan-Syndrom aufgeführt.

Eine postoperative Pulmonalinsuffizienz tritt seit Anwendung der operativen Klappensprengung bei Pulmonalstenosen in zunehmendem Maße auf. Nach Sprengung von isolierter Pulmonalstenose hat sie hämodynamisch meist wenig Bedeutung. Nach Sprengung der Pulmonalstenose bei Fallotscher Trilogie, Tetralogie und Pentalogie ist sie wegen der noch vorhandenen Belastung durch die überreitende Aorta ernster zu bewerten.

Die Prognose der Pulmonalklappeninsuffizienz ist nicht ungünstig. Leichte Insuffizienzen schränken die Leistungsfähigkeit und Lebenserwartung nur unwesentlich ein. Selbst schwere und totale Klappeninsuffizienzen können über viele Jahre ohne Myokardinsuffizienz toleriert werden.

Literaturverzeichnis

- 1 Angelino P.F. u. Mitarb., A. H. J. 54,182 (1957)
- 2 Anselmi G. u. Mitarb., Arch. Inst. Cardiol. Mex. 30,409 (1960)
- 3 Arciniega J. u. Mitarb., Z. f. Kreislauff. 50,128 (1961)
- 4 Avery E.E., J. Thoracic Surg. 28,514 (1954)
- 5 Beyer A. u. Richter, Fortschr. d. Röntgenstr. 101,13 (1964)
- 6 Blount S.G. u. Mitarb., Circulation 15,814 (1957)
- 7 Brayshaw J.R., A. J. Cardiol. 10,282 (1962)
- 8 Cabot R.C., Tr. Am. Phys. 29,22 (1914)
- 9 Campeau L. u. Mitarb., Circulation 15,397 (1957)
- 10 Campeau L. u. Mitarb., A. J. Cardiol. 8,113 (1961)
- 11 Castleman B. u. Mitarb., New England J. Med. 260,929 (1959)
- 12 Catton R.W. u. Mitarb., A. H. J. 66,248 (1963)
- 13 Childers R.W. u. Mitarb., Circulation 29,598 (1964)
- 14 Cocceani L., Minerva Cardioangiologica 10,870 (1962)
- 15 Collins N.P. u. Mitarb., A. J. Med. 28,169 (1960)
- 16 Cortes F.M., A. J. Cardiol. 10,287 (1962)
- 17 D'Cruz J.A. u. Mitarb., A. H. J. 68,728 (1964)
- 18 Dickens J. u. Mitarb., Ann. Int. Med. 48,851 (1958)
- 19 Dow J. u. Mitarb., Circulation 1,159 (1960)
- 20 Ehrenhaft J.L., J. Thoracic Surg. 30,633 (1955)
- 21 Elliot C.P. u. Mitarb., Diseases of the Chest 42,534 (1962)
- 22 Emmrich J. u. Mitarb., Münchn. Med. Wschr. 100,1993 (1958)
- 23 Feure L. u. Mitarb., J. Med. Bordeaux 130,1160 (1953)
- 24 Fish R.G. u. Mitarb., New Engl. J. of Med. 261,739 (1959)
- 25 Ford A.B. u. Mitarb., A. J. Med. 20,474 (1956)
- 26 Froment R. u. Mitarb., Arch. Mal. Coeur 58,1 (1965)
- 27 Gerbesux A. u. Mitarb., Arch. Mal. Coeur 51,294 (1958)
- 28 Giraud G. u. Mitarb., Montpellier Med. 39-40,472 (1951)
- 29 Goldberg E. u. Ketz I., A. J. Cardiol. 9,619 (1962)
- 30 Gonzaless-Cerne I.L. u. Mitarb., Circulation 18,871 (1958)
- 31 Grosse-Brockhoff F., Handb. d. Inn. Med. 4.Aufl. IX,III,563
- 32 Grosse-Brockhoff F., Loogen F., Schade A., Handbuch der Inneren Medizin 4.Auflage IX,III,565
- 33 Henson J.S. u. Mitarb., Circulation 18,588 (1958)

- 34 Himmelstein A. u. Mitarb., J. Surg. 42,121 (1957)
- 35 Howitt G., Wade E.G., Brith. H. J. 24,649 (1962)
- 36 Hyman A.L. u. Mitarb., Ann. Int. Med. 34,90 (1951)
- 37 Ito T. u. Mitarb., Pediatrics 28,712 (1961)
- 38 Jekoby W.J. u. Mitarb., A. H. J. 69,603 (1965)
- 39 Joly F. u. Mitarb., Arch. Mel. Coeur 44,602 (1951)
- 40 Keplen B.M. u. Mitarb., J. Leb. end Clin. Med. 41,697 (1953)
- 41 Kelly D.T., Brith. H. J. 27,777 (1965)
- 42 Kezdi P. u. Mitarb., Quart. Bull. Northwestern Med. School
29,368 (1955)
- 43 Kirch E., Zit. nach W.W. Meyer, Richter H.
- 44 Kjellberg S.R. u. Mitarb., "Diagn. of Cong. Heart Dis." Chicago (1955)
- 45 Kohout F.W., Ketz L.N., A. H. J. 49,637 (1955)
- 46 Leneve S.A., A. J. Med. Sciences 244,446 (1962)
- 47 Levenne F. u. Mitarb., Acta Cardiol. 9,249 (1954)
- 48 Lendrum B.L., Shaffer A.B., A. H. J. 57,298 (1959)
- 49 Levin H.S. u. Mitarb., Circulation 30,411 (1964)
- 50 Levine J. u. Mitarb., Bull. of St. Francis Hosp. 16,13 (1959)
- 51 Loogen F. u. Mitarb., Z. f. Kreislauff. 53,164 (1964)
- 52 Loogen F., Kreuzer H., Z. f. Kreislauff. 53,1102 (1964)
- 53 Löhr B., Lengenbecks Arch. f. Klin. Chir. 304,478 (1963)
- 54 Marshell R.J. u. Mitarb., Brith. H. J. 26,572 (1964)
- 55 McCord M.C. u. Mitarb., Circulation 11,754 (1955)
- 56 Mertens H. u. Mitarb., Med. Klinik 59,1381 (1964)
- 57 Meyer W.W. u. Schollenmeyer P., Klin. Wschr. 35,1070 (1957)
- 58 Meyer W.W., Richter H., Klin. Wschr. 34,787 (1956)
- 59 Miller R.A. u. Mitarb., Circulation 18,759 (1958)
- 60 Morton R.F., Stern T.N., Circulation 14,1069 (1959)
- 61 Nadas A.S. u. Mitarb., Circulation 8,328 (1953)
- 62 Nemickas R. u. Mitarb., A. J. Cardiol. 14,456 (1964)
- 63 Olesen K.H., Fabrizio J., A. H. J. 52,791 (1956)
- 64 Onesti S.J., Harned H.S., A. J. Cardiol. 2,496 (1958)
- 65 Price B.O., Circulation 23,596 (1961)
- 66 Reindell H. u. Mitarb., Arch. f. Kreislauff. 32,174 (1960)
- 67 Rowe R.O. u. Mitarb., Circulation 12,230 (1955)
- 68 Ruttenberg H.D. u. Mitarb., A. J. Röntgenol. 91,500 (1964)

- 69 Sanyal S.K. u. Mitarb., J. Pediatrics 64,728 (1964)
- 70 Scheub F., Bühlmann A., Z. f. Kreislauff. 46,320 (1957)
- 71 Scherf D., Deutsche Med. Wschr. 9,868 (1930)
- 72 Schmidt J., "Hämodynamik und Elektrokardiogramm" S. 205 (1961)
- 73 Schölmerich P., Ärztl. Wschr. 9,350 (1954)
- 74 Schweb R.H. u. Mitarb., Circulation 32,352 (1965)
- 75 Segel K. u. Mitarb., South Afric. Med. J. 31,1157 (1957)
- 76 Sloman G. u. Mitarb., A. H. J. 66,532 (1963)
- 77 Smith R.D. u. Mitarb., Circulation 20,554 (1959)
- 78 Sterz H., Z. f. Kreislauff. 49,827 (1960)
- 79 Swen u. Mitarb., J. Thoracic. Surg. 28,504 (1954)
- 80 Talbert J.L. u. Mitarb., A. H. J. 65,590 (1963)
- 81 Teresawa F. u. Mitarb., Jap. H. J. 6,370 (1965)
- 82 Thurn P., "Hämodynamik d. Herzens im Röntgenbild" Thieme Verl.
Stuttgart S. 45 (1956).
- 83 Vensbles A.W. u. Mitarb., Brith. H. J. 24,293 (1962)
- 84 Wood P., Zit. nach P. Schölmerich.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Priv. Doz. Dr. H. Gutheil für die freundliche Überlassung der Arbeit, seine hilfsbereite Unterstützung und die Übernahme des Referats sehr herzlich danken.

Lebenslauf

Am 29. Januar 1941 wurde ich, Karl-Albrecht Fleischer, als drittes Kind des Arztes Dr. med. Walter Fleischer und seiner Ehefrau Herta, geb. Simon, in München geboren. Ich bin römisch-katholisch getauft.

Die Volksschule besuchte ich im ersten Schuljahr 1947/48 in Beilngries/Opf., die drei folgenden Jahre in Eichstätt. Von 1951 an ging ich auf das Humanistische Gymnasium Eichstätt zur Schule, wo ich im Sommer 1961 das Abitur ablegte.

Im November 1961 immatrikulierte ich mich an der Medizinischen Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg. Dort bestand ich im Frühjahr 1963 die naturwissenschaftliche Vorprüfung und im Sommer 1964 die ärztliche Vorprüfung. Nach einem Auslandssemester in Wien kehrte ich wieder an die Universität Erlangen-Nürnberg zurück, wo ich mit dem Sommersemester 1967 mein Studium abschloß.

Am 16. Februar 1968 bestand ich an der Universität Erlangen-Nürnberg die ärztliche Prüfung.



**BUCH- UND FOTODRUCK
LUDWIG MÖLLER
ERLANGEN · FAHRSTR. 5**